

PYODERMA GANGRAENOSUM

ÄTIOPATHOGENESE ,

ASSOZIIERTE KRANKHEITEN UND THERAPIE

Literaturübersicht und Beobachtung an 20 Fällen der
Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität
München und an 456 Fällen, erschienen in der Weltliteratur
seit 1930

MARINA BEYER - SLADECZEK

1987

Aus der Dermatologischen Klinik der Universität München

Vorstand: Prof. Dr. Dr. h.c. O. Braun-Falco

PYODERMA GANGRAENOSUM

Ätiopathogenese, assoziierte Krankheiten und Therapie

Literaturübersicht und Beobachtung an 20 Fällen der
Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität
München und an 456 Fällen, erschienen in der Weltliteratur
seit 1930

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Marina Beyer-Slavecsek

aus
Berlin

1987

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Dr. h.c. Braun-Falco

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Dr. H. Goerke

Mitbetreuung durch den
promovierten Mitarbeiter: Dr. R. Brunner

Dekan: Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 25. Juni 1987

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Einleitung	2
2.	Das Pyoderma gangraenosum in der Literatur	5
2.1.	Die Klinik des Pyoderma gangraenosum	5
2.1.1.	Dermatologisches Krankheitsbild	5
2.1.2.	Histologie und Immunpathologie	10
2.1.3.	Laborbefunde	13
2.2.	Ätiopathogenese	15
2.3.	Pyoderma gangraenosum und assoziierte Krankheiten	26
2.4.	Die Therapie des Pyoderma gangraenosum	35
2.5.	Zusammenfassung von 20 Fällen des Pyoderma gangraenosum der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians- Universität München	53
2.6.	Zusammenfassung von 456 Fällen des Pyoderma gangraenosum, erschienen in der Weltliteratur seit 1930	58
3.	Diskussion	148
4.	Zusammenfassung	178
5.	Literaturverzeichnis	181

1. Einleitung

Das Pyoderma gangraenosum ist eine "seltene, lokal destruktive entzündliche Dermatose" (231), die vor allem in der älteren Literatur unter verschiedenen Krankheitsbezeichnungen beschrieben wurde. Die verschiedenen Namensgebungen deuten darauf hin, daß diese Krankheit als chronische Pyodermie aufgefaßt wurde (124).

So findet man u.a. die Bezeichnungen Pyodermia chronica vegetans et ulcerans, Pyodermia ulcerosa, Pyodermia chronica serpiginosa, chronisch ulzeröse Pyodermie, Pyodermite phagédénique (phagedänische Ulzera) für offensichtlich ein und dasselbe Krankheitsbild (124, 61). Auch die früher als ein eigenständiges Krankheitsbild angesehene postoperative progressive Gangrän (84), wie klinisch dem Pyoderma gangraenosum ähnliche Fälle mit vorangegangener Operation in der Anamnese bezeichnet wurden, wird heute dem Pyoderma gangraenosum zugeordnet.

Streng davon abzugrenzen sind laut Guller (84) jedoch das in der älteren Literatur beschriebene Phagédénisme géométrique, eine echte Pyodermie, die Pyodermia chronica papillaris et exulcerans und die Pyocyaneus-Infektion, Ecthyma gangraenosum.

Die Krankheitsbezeichnung Pyoderma gangraenosum für ein bestimmtes Krankheitsbild wurde erstmals 1930 von Lewis A. Brunsting, William H. Goeckerman und Paul A. O'Leary (35) gebraucht. In dieser Arbeit beschreiben Brunsting et al. einen ungewöhnlichen Typ von Hautulzerationen bei fünf Patienten:

"The borders of the ulcers were well defined because of their striking blue colour, which clearly outlined the lesion as it extended peripherally in rough serpiginous configuration. The blue zone consisted of an edematous, boggy strip from 5 to 8 mm wide in which there had been extensive undermining and necrosis of the subcutaneous tissue, the epidermis remaining as a thin, gray, translucent film extending over the crater of the lesion, in a ragged, irregular fashion...

The base was moist and covered with mucopurulent exudate of pus and tissue debris, which exuded from the area of necrosis..." (35)

Die Ulzerationen traten spontan einzeln oder multipel auf, schritten innerhalb von 24 Stunden bis zu 2 cm in der Größe fort und nahmen teilweise die ganze Abdominal- oder Thorakalwand ein. Ihre Heilung erfolgte von der Peripherie aus, wobei sich dünne atrophische Narben mit serpiginöser Begrenzung und brauner Pigmentierung, ähnlich syphilitischen Narben, bildeten (35).

Von den fünf Patienten litten vier an einer chronisch ulzerativen Kolitis mehrjähriger Dauer und ein Patient an einem sechs Monate dauernden Lungenempyem, das sich infolge einer Grippe entwickelt hatte. Zwischen der Aktivität der Hauterscheinungen und der des bestehenden Darmleidens konnte eine deutliche Parallelität verzeichnet werden; so war auch die Abheilung der Hauterscheinungen abhängig von der Abheilung der Darmkrankheit.

Die klinischen und histologischen Untersuchungen ergaben eine Ähnlichkeit dieser Hautdefekte mit Amöbiasis cutis und dem Hautgangrän durch hämolytische Streptokokken.

In den Sekreten sowie den tieferen Gewebsschichten der Geschwüre wurden hämolysierende Streptokokken und Staphylokokken gefunden, deren intradermale Inokulation bei Kaninchen ähnliche Geschwüre wie die der Patienten verursachte.

Infolge dieser Beobachtungen hielten Brunsting und Mitarbeiter die Hautmanifestationen für den Teil eines "generalisierten infektiösen Geschehens bei einer bestehenden Resistenzschwäche gegenüber den eindringenden Erregern" (35) und bezeichneten es demzufolge als PYODERMA GANGRAENOSUM.

Kresbach vermutete, "sowohl Colitis ulcerosa als auch die beschriebenen Hautveränderungen auf verwandte, wenn nicht identische Mechanismen zurückführen zu können" (124), und sah in Erkrankungsfällen ohne gleichzeitig bestehende Colitis ulcerosa die reine Hautform eines gemeinsamen übergeordneten Krankheitsprozesses. Daher schlug er die Bezeichnung Dermatitis ulcerosa (124) vor, eine Namensgebung,

die im letzten Jahrzehnt zunehmend im deutschen Sprachraum Eingang gefunden hat.

In der internationalen Literatur findet sich bis heute am häufigsten der Begriff PYODERMA GANGRAENOSUM, weshalb auch hier im weiteren diese Bezeichnung beibehalten wird.

Bis heute gilt das Pyoderma gangraenosum als ein polyätiologisches Syndrom unklarer Genese (152). Über die Entstehung finden sich gerade in der älteren Literatur unterschiedliche Auffassungen. So wurde die Hauterkrankung z.B. als eine Vitaminmangelkrankheit aufgefaßt (203) bzw. auf einen schlechten Ernährungszustand zurückgeführt (52).

Ferner wurde die Theorie einer viralen oder exogenen bakteriellen Auslösung der Ulzera vertreten (32, 179, 79).

Andere Autoren führten die Hauterscheinungen bei gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa auf eine dadurch hervorgerufene Resistenzminderung des Organismus gegenüber infektiösen Erregern zurück (35, 164, 159).

Im Zusammenhang von Pyoderma gangraenosum mit Colitis ulcerosa findet sich die Interpretation eines infektaallergischen Geschehens durch Sensibilisierung der Haut gegenüber Darmbakterien oder die These eines Sanarelli-Schwartzman-Phänomens (265, 117).

Heute wird pathogenetisch die Theorie einer nekrotisierenden Immunkomplexvaskulitis diskutiert, besonders aufgrund der in der jüngeren Literatur beschriebenen Immunfluoreszenzbefunde bei Pyoderma gangraenosum (189, 249). So konnte in einigen Fällen der Nachweis granulärer Immunglobulin- und Komplementablagerungen in Hautgefäßen erbracht werden.

Die häufige Verbindung mit bestimmten inneren Erkrankungen sowie unterschiedliche Befunde eines veränderten immunologischen Status bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum machen wahrscheinlich, die Hautkrankheit als Ausdrucksform eines gestörten Immunsystems anzusehen.

2. Das Pyoderma gangraenosum in der Literatur

2.1. Die Klinik des Pyoderma gangraenosum

2.1.1. Dermatologisches Krankheitsbild

Das Pyoderma gangraenosum ist eine nekrotisierende ulzerative Hauterkrankung, die typische klinische Merkmale aufweist.

Ausschließlich anhand klinischer Symptome wird auch die Diagnose gestellt, da weder spezifische histopathologische Kriterien noch obligat pathologische Laborbefunde zur Verfügung stehen.

Beginn:

Der ulzerative Prozeß erfolgt über ein Anfangsstadium mit gewissen Primärveränderungen, die in großer Variabilität auftreten können.

In der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) wird bei vier von ihren fünf Patienten eine Pustel als Initialläsion angegeben. Solche Pusteln treten einzeln oder multipel auf, einige werden zentral gangraenös und entwickeln sich dann oft rasch zum Ulkus.

Primäreffloreszenz:

Neben der sterilen Pustel als der am häufigsten beschriebenen Primäreffloreszenz wurden zu Beginn der Krankheit außerdem seröse oder selten serös hämorrhagische Blasen (84, 239, 181), Abszesse und Furunkel (67), Plaques (21) sowie gerötete Papeln (223) oder Knoten ähnlich dem Erythema nodosum beschrieben (131, 135), aus denen sich dann Ulzerationen entwickeln. Sogar Dermatitis-herpetiformis-Dühring-artige Bläschen (7) und varizelliforme Bläschen (13) wurden im Anfangsstadium beobachtet, von denen sich die meisten zurückbildeten und nur wenige über Pusteln und Krusten zu multiplen Ulzera übergingen.

Laut Basler (12) ist auch die eruptive Pustulose als ein Frühstadium des Pyoderma gangraenosum anzusehen, während andere Autoren (69) sie als ein eigenständiges Krankheitsbild betrachten.

Im weiteren Verlauf zeichnet sich das klinische Krankheitsbild des Pyoderma gangraenosum durch drei typische Zonen aus (84):

1. durch das teils ovalär, teils serpiginös begrenzte, zentral gelegene Ulkus mit teilweise eitrig durchsetzter, teilweise sauber granulierender Oberfläche;

2. durch den sich daran anschließenden düsterroten weichen Ulkusrand, der oft unterminiert und sehr druckschmerzhaft ist;

3. zu äußerst durch eine ca. 3 cm breite erythematöse Zone, die gegenüber der gesunden Haut unscharf abgegrenzt bleiben kann.

Eine Unterminierung des Ulkusrandes muß nicht immer vorhanden sein; falls vorhanden, stellt sie jedoch zusammen mit der düsterroten Farbe ein sicheres Aktivitätsmerkmal des Krankheitsprozesses dar. So ist auch der Erfolg einer Therapie zuerst an einem Abblassen des Randes und einem Rückgang der Unterminierung erkennbar (84).

Häufig ist der Geschwürrand von kleinen Mikroabszessen durchsetzt, aus denen sich beim Druck auf den Rand Eiter entleert. Diese kleinen Abszesse tragen zu der teilweise großen Schmerzhaftigkeit des Pyoderma gangraenosum bei.

Der Verlauf der Ulzera erstreckt sich auch unter erfolgreicher Therapie oft über mehrere Wochen bzw. sogar Monate, ihr exzentrisches Fortschreiten sowie die Konfluenz benachbarter Ulzerationen führt in späten Stadien zur Entstehung polyzyklischer geschwüriger Plaques, die sich häufig auf große Körperareale erstrecken. Diese Defekte weisen eine zentrale Abheilungstendenz auf (152).

Die sich aus Epithelinseln entwickelnden Narben sind blaurot, atrophisch dünn, teils depigmentiert im Narbenbereich und hyperpigmentiert in der Randzone. Durch ihre kolbenförmige Hautzipfelung (84) wirken die Narbenzüge wie "gestrickt" und stellen, da sie den Narben von Verbrennungswunden, Syphilis oder Tuberkulose ähneln, kein spezifisches Merkmal des Pyoderma gangraenosum dar.

Zu Beginn der Narbenbildung kann es gleichzeitig zu einer Epithelisierung an umschriebenen Stellen und zu einem Fortschreiten des Ulkus an anderer Stelle kommen, weshalb der Vernarbungsprozeß des gesamten Defektes oft ein langwieriger Vorgang ist.

Zwei typische Kennzeichen des Pyoderma gangraenosum sind die Schmerzhaftigkeit der Ulzera und die Schnelligkeit ihrer Entwicklung. Die Schmerzhaftigkeit wird laut Perry in 75 % der Fälle angegeben (181). Sie ist häufig besonders bei frischen Herden stark ausgeprägt, insbesondere, wenn diese rasche Progression zeigen. Einige der Patienten empfinden bereits Schmerzen an den Stellen neuer Herde, bevor diese klinisch in Erscheinung getreten sind (21). Ebenso zeigt die Verringerung der Schmerzen oft schon vor klinisch faßbarer Besserung den Erfolg therapeutischer Maßnahmen an (180).

Die rasche Entwicklung der Defekte zeigt sich sowohl im Übergang der Initialveränderungen in das eigentliche Ulkus als auch im weiteren Verlauf. Die Primäreffloreszenzen, die im allgemeinen nicht größer als 0,5 - 1 cm sind, zeigen bereits wenige Stunden nach ihrem Auftreten eine zentrale Nekrose. Innerhalb von ein bis zwei Tagen tritt dann die zentrale Ulzeration ein (181), die in 24 Stunden um 1 - 2 cm in der Größe fortschreiten kann (35).

Verlauf:

Holt (95) unterscheidet anhand seiner an 15 Patienten mit Pyoderma gangraenosum durchgeführten Studie zwei grundsätzliche Verlaufsformen der Krankheit:

1. eine "akute progressive" Krankheitsentwicklung, in der sich die Ulzera rasch vergrößerten und schließlich durch geeignete Therapie zum Stillstand gebracht wurden.
2. eine chronische Verlaufsform, d.h. die Defekte breiteten sich nur langsam in der Größe aus und zeigten nach mehrwöchigem Bestand eine spontane Abheilungstendenz.

Laut Newell (167) bewirkt die Einnahme von Kaliumjodatum eine Verschlimmerung des Krankheitsbildes von Pyoderma gangraenosum. Eine Intoleranz gegenüber Jodatum wurde schon 1930 in der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) bei einer ihrer fünf Patienten, einer 23-jährigen Hausfrau beschrieben. Ebenso wies Salfeld (206) 1964 auf die Provozierbarkeit eines papulovesikulösen Exanthems

durch Jodkali-Gabe bei Pyoderma gangraenosum hin. Bei einem 65-jährigen Patienten mit Pyoderma gangraenosum kam es, nachdem er wegen chronischer Bronchitis Kaliumjodid erhalten hatte, zu einer generalisierten Aussaat papulöser Effloreszenzen. Auch über positive Kaliumjodat- und Epikutantests wird in der Literatur berichtet (243).

Sitz:

Pyoderma gangraenosum kann einschließlich der Schleimhäute an jeder beliebigen Hautstelle auftreten. In der Literatur finden sich z.B. Berichte über den Sitz am Skrotum (186), an der Vulva (129), der Zunge (193), am äußeren Gehörkanal (50) und an der Wangenschleimhaut (129). In erster Linie treten die Ulzerationen jedoch am Rumpf und den unteren Extremitäten auf. •

Geschlechtsverteilung:

Laut der Studie von Perry (181) werden Frauen häufiger von dem Leiden befallen als Männer und zwar im Verhältnis 3 : 2.

Die Altersverteilung ist weit gestreut, nahezu jedes Lebensalter ist betroffen mit besonderer Bevorzugung des zweiten bis sechsten Lebensjahrzehnts (152). Selbst bei einem erst neun Monate alten Baby wurde eine Erkrankung mit Pyoderma gangraenosum beschrieben (64). In der Studie von Perry (181) ergab sich der häufigste Krankheitsbeginn bei Frauen in der dritten bis vierten Lebensdekade, bei Männern im fünften Lebensjahrzehnt.

Allgemeinsymptome:

Die Ulzerationen können einzeln oder multipel auftreten (häufiger ist der multiple Befall (181)) und führen, sofern nicht weitere Krankheiten nebenher bestehen, in der Regel zu keiner wesentlichen Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens der Patienten. Im chronischen Stadium der Erkrankung kann jedoch ein Kräfteverfall und eine Reduzierung des Ernährungszustandes eintreten (200).

Todesfälle bei allein bestehendem Hautleiden scheinen äußerst selten zu sein (200). Bei gleichzeitig vorhandenen Krankheiten sind sie meist auf deren Komplikationen zurückzuführen.

Das Auftreten von Rezidiven bei Pyoderma gangraenosum ist auch nach mehrjähriger symptomloser Dauer nicht auszuschließen.

2.1.2. Histologie und Immunpathologie

Wie bereits erwähnt, besitzt das Pyoderma gangraenosum kein spezifisches histomorphologisches Substrat. Daher wird verständlich, daß die einzelnen Darstellungen zum Teil recht weit voneinander abweichen.

Das feingewebliche Bild ist vom jeweiligen Entwicklungsstand der Hautveränderungen abhängig.

Im Stadium der Primäreffloreszenzen, das, wie berichtet, blasig, pustlös oder infiltrativ gebaut ist, zeigt sich im oberen Korium eine akute granulierende leukozytäre Entzündung mit Gewebs-einschmelzung. Das Infiltrat besteht aus zahlreichen leukozytären Kerntrümmern und nebenbei gelegentlich aus Eosinophilen (152).

Ulzeröses Stadium:

Im Bereich des eigentlichen Ulkus mit fehlender Epidermis ist die obere Dermis nekrotisch und mit einem akut entzündlichen Zellinfiltrat durchsetzt.

In tieferen Gewebsschichten hat das Infiltrat einen chronisch entzündlich proliferierenden Charakter, bestehend aus Lymphozyten, Plasmazellen, Histiozyten und Fibroblasten. Häufig finden sich auch einige Fremkörperriesenzellen. Das zelluläre Infiltrat kann sich bis in das subkutane Gewebe erstrecken (27). In Randbereichen zeigt die Epidermis zum Teil eine beträchtliche Hyperplasie (132).

In der neueren Literatur finden sich verschiedene Berichte über eine Gefäßbeteiligung bei Pyoderma gangraenosum, wobei sowohl kleine Arterien, Arteriolen und Kapillaren als auch größere Gefäße an der Grenze zum subkutanen Fettgewebe befallen werden (84, 121, 256).

Einige Autoren berichten über massive Intima- (87, 210) und Endothelproliferationen (84), die bis zum völligen Verschuß der Lichtung der Gefäße führen können. Weiterhin werden eine Hyalinisierung der Gefäßwandung (256, 84), perivaskulär lokalisierte entzündliche Infiltrate (13, 186, 210, 243) sowie Gefäßthromben (122, 84), mas-

sive Hämorrhagie (84) und fibrinoide Wandnekrosen (21, 186, 226, 213, 122, 243) geschildert. Einige Autoren weisen auf das histologische Substrat einer nekrotisierenden Vaskulitis hin (21, 243, 232, 206).

Immunfluoreszenzbefunde:

Hier liefert gerade die jüngere Literatur der letzten zehn Jahre positive Ergebnisse (244, 31, 136, 189, 194, 249, 152). So konnten z.B. Ullman et al. (249) bei an Pyoderma gangraenosum erkrankten Patienten mit Hilfe direkter Immunfluoreszenz Komplement- und Immunglobulinablagerungen in Hautgefäßen finden.

Die Biopsieproben von Ullman und Mitarbeitern wurden aus der entzündlich geröteten Zone am Ulkusrand entnommen, wobei der unterminierte und nekrotische Teil der Geschwüre vermieden wurde.

Bei ihren Patienten wurden C3-Ablagerungen, IgM-Ablagerungen und in einem Fall IgA-Ablagerungen in den dermalen Gefäßwänden nachgewiesen. Granuläre Ablagerungen von C3 fanden sich an der Basalmembranzone der Defekte, während in klinisch gesunder Haut keinerlei Ablagerungen festgestellt wurden.

1983 berichteten Powell und Mitarbeiter (189) über direkte Immunfluoreszenz-Untersuchungen bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum. Biopsisch wurde Gewebe aus der peripheren erythematösen Zone entnommen, die die Ulzera umgibt. Gewebeproben von den Unterschenkeln freiwilliger gesunder Personen dienten als Kontrollen. Insgesamt ergab sich bei 31 von 51 Patienten (= 61 %) eine positive direkte Immunfluoreszenz, wobei in Fällen, in denen mehrere Biopsieproben entnommen worden waren, die positive Rate (81 %) höher war als in Fällen mit einer einzeln entnommenen Probe (57 %). Am häufigsten (in 27 von 31 positiv ausgefallenen Fällen) wurde eine peri- oder intravaskuläre Ablagerung von IgM und C3 beobachtet, in gleichem Maße in oberflächlichen wie in tiefen Gefäßen.

Von den Patienten mit Pyoderma gangraenosum litten über die Hälfte außerdem an einer Begleiterkrankung, deren Art oder deren Bestehen

sich nicht auf die Immunfluoreszenzbefunde auszuwirken schien. Bei den Kontrollpersonen war bis auf einen Fall keine Ablagerung von C3 und IgM mittels direkter Immunfluoreszenz nachweisbar.

Aufgrund der Ergebnisse seiner Untersuchungen vermutet Powell (189) bei Pyoderma gangraenosum das Vorliegen einer Immunkomplexvaskulitis.

Die meisten Untersucher konnten diese Immunfluoreszenz-Befunde jedoch nicht bestätigen (62, 120, 232, 262, 266). Der Grund dafür könnte laut Powell und Ullman (189, 249) in unterschiedlichen Biopsieentnahmestellen der einzelnen Untersucher liegen, denn diese werden in vielen Fällen nicht näher beschrieben. Außerdem können die in den Gefäßwänden abgelagerten Immunkomplexe möglicherweise nur in frühen Stadien der Ulzera entdeckt werden, da sie durch eingewanderte Granulozyten sehr schnell phagozytiert werden (152). Somit ist trotz fehlender Immunfluoreszenz bei Pyoderma gangraenosum das Vorliegen einer Immunkomplexvaskulitis nicht auszuschließen (152).

2.1.3. Laborbefunde

Obligat pathologische Laborbefunde bei Pyoderma gangraenosum existieren nicht. Verschiedene Laboruntersuchungen zeigen sich in meist uncharakteristischer Weise verändert.

BKS:

Am häufigsten findet man eine stark bis sehr stark erhöhte BKS, wobei von einigen Autoren Sturzsenkungswerte über 100 mm in der ersten Stunde angegeben werden (84). Mit der Abheilung der Ulzerationen pflegt die erhöhte Blutsenkung zur Norm zurückzukehren.

Blutbild:

Im peripheren Blutbild kommt zu Beginn der Erkrankung fast immer eine geringe Leukozytose bis zu 12.000 weißen Blutkörperchen, begleitet von einer relativen Lymphopenie vor, die sich im weiteren Verlauf auf Werte bis zu 25.000 Leukozyten ausdehnen kann. Diese Erhöhung ist wahrscheinlich durch die bakterielle Besiedlung der sich vergrößernden Ulzerationen bedingt und wird durch eine erfolgreiche Therapie in der Regel rasch normalisiert.

Die Anzahl der Eosinophilen, Monozyten, Basophilen und der Plasmazellen ist meistens nicht verändert.

Als sekundäre Folge der chronisch ulzerösen Entzündung kann das rote Blutbild eine mittelgradige bis ausgesprochene normochrome Anämie von 50 - 80 % zeigen, die sich ohne besondere Anämietherapie ebenfalls mit der Abheilung der Ulzerationen normalisiert.

Dysproteinämien:

Diese können ebenfalls als eine Folge der chronisch ulzerösen Entzündung auftreten. Serumelektrophoretische Untersuchungen ergeben in vielen Fällen (67, 57, 213, 243) monoklonale Gammopathien, die meist in Verbindung mit der internistischen Grunderkrankung zu sehen sind (siehe Kap. 2.3. dieser Arbeit).

Bakteriologische Befunde:

Mikrobiologische Untersuchungen ergeben eine bakterielle Sterilität von geschlossenen Primärläsionen sowie gelegentlich auch von Ulzera (95, 223, 232). Ebenso erweisen sich gehäuft durchgeführte Blutkulturen als steril. Im eigentlichen Ulkustadium bietet sich zu meist eine ausgesprochene Vielfalt bakterieller Erreger, bestehend aus Residentflora oder zeitweiligen Wundkontaminationen (84).

2.2. Ätiopathogenese

Die bereits erwähnte Vielzahl von Synonyma verdeutlicht das mangelnde Verständnis der Entstehungsursachen des Pyoderma gangraenosum. Zumeist wird heute dieses Krankheitsbild als ein polyätiologisches Syndrom unklarer Genese angesehen (231).

Im folgenden wird ein Überblick über die ätiopathogenetischen Erklärungsversuche des Pyoderma gangraenosum seit der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) gegeben.

Bakterien:

Die Entstehung des Pyoderma gangraenosum auf rein bakterieller Grundlage wurde von Meleney (32) vertreten, der glaubte, daß verschiedene Typen von Geschwüren von ganz bestimmten Erregern hervorgerufen würden. Er unterschied die synergistische postoperative Gangrän vom chronisch unterminierten kriechenden Ulkus. Aufgrund tierexperimenteller Untersuchungen stellte er die Theorie der symbiotischen Aktivität zweier Erreger auf. Sie besagt, daß die Injektion zweier Keime zusammen Hautulzerationen hervorruft, während die Injektion nur eines Erregers höchstens eine geringe Reaktion hervorruft.

Seit der Erstpublikation über das Pyoderma gangraenosum war man immer wieder darum bemüht, den für dieses Krankheitsbild typischen Erreger zu finden.

Betrachtet man die Literatur, so ließen sich von den einzelnen Autoren teilweise die gleichen, teilweise auch ganz verschiedene Erreger in den Ulzerationen finden (z.B. *Staphylococcus aureus* et albus, *Streptococcus haemolyticus*, *Pseudomonas*, *Proteus*, *Pyocyaneus*), wobei *Pseudomonas* und *Staphylococcus* am häufigsten gefunden wurden (231).

1957 betonten Brunsting und Perry (180), daß es keinen besonderen Erreger gäbe, der als Auslöser des Pyoderma gangraenosum gelten könne.

Gegen die bakterielle Genese des Pyoderma gangraenosum sprechen verschiedene Tatsachen. Zum einen erwiesen sich Proben, die aus Primäreffloreszenzen, wie z.B. Pusteln, entnommen wurden, meistens als steril. Zum anderen konnten, wie vielfach in der Literatur beschrieben wurde, eingesetzte Antibiotika zwar wirkungsvoll die Keime der Ulzera bekämpfen, nicht aber den Verlauf der Läsionen beeinflussen.

Außerdem müßte der in vielen Fällen äußerst wirksame Einsatz von Glukokortikosteroiden bei Defekten bakteriellen Ursprungs eher eine Verschlechterung bewirken.

Somit wird nach heutigen Erkenntnissen der bakterielle Ursprung des Pyoderma gangraenosum gänzlich abgelehnt. Die aus den Ulzera gezüchteten Keime sind als reine Wundkontaminanten anzusehen (84). Den positiven Hauttests mit Bakterienantigenen, die von verschiedenen Autoren angegeben werden, fällt durch die Allgegenwart der in Frage stehenden Erreger wenig diagnostische Bedeutung zu (84).

Allgemeinbefunde:

Russell (203) sah 1950 als Ursache des Pyoderma gangraenosum einen schlechten Ernährungszustand, hervorgerufen durch Avitaminose und Hypoproteinämie, an. Cohen und Mitarbeiter (52) stellten schon 1936 die Krankheit als eine Vitaminmangelkrankheit dar. Die Tatsache, daß die Ulzerationen durch orale Gabe von Vitaminen nicht heilten, schrieben sie einem fehlerhaften Resorptionsmechanismus im Intestinaltrakt ihrer Patienten zu.

Ihre These wurde verlassen, da auch bei parenteraler Vitaminzufuhr keine Besserung der Hautdefekte erreicht wurde und bei Vitaminmangelzuständen laut Güller keine dem Pyoderma gangraenosum entsprechenden Hautulzerationen bekannt sind (84).

1953 gewann Stoughton (233) aus dem Stuhl eines Patienten mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa ein proteolytisches Enzym, das fähig war, epidermale Zellen zu zer-

stören. Es verursachte eine Akantholyse und Blasenbildung, ähnlich dem Pemphigus, aber untypisch für die Initialläsionen des Pyoderma gangraenosum (79).

Viren:

Percival (179) hat aufgrund seiner histologischen Befunde in den Initialläsionen des Pyoderma gangraenosum 1957 die Hypothese einer Virusätiologie aufgestellt. Allerdings konnte er aus den Ulzera seiner Patienten keinen Virus isolieren, sondern nur eine Staphylococcus aureus züchten.

Gay Prieto et al. (79) wies 1966 darauf hin, daß elektronenmikroskopisch ein 180 - 200 μ großer Partikel, ähnlich einem Varicella-Virus in den Ulzera gefunden wurde, der einen zytopathogenen Effekt auf HeLa- und Hundenierenzellen zeigte.

Dennoch ist die Auffassung der viralen Ätiologie abgelehnt worden, da in den meisten Fällen des Pyoderma gangraenosum kein Virus nachgewiesen werden konnte.

Kresbach (124) vermutete 1959 als Ursache des Pyoderma gangraenosum ein Autoimmunphänomen, wobei er davon ausging, daß es durch Bakterien oder andere exogene Noxen zu einer Heterogenisation von Hautproteinen und somit zu einer Bildung von Autoantikörpern komme.

Nach dem histologischen Bild verschiedener Untersuchungen wies Güller (84), der in seiner Arbeit eine ausführliche ätiopathogenetische Diskussion bot, 1968 auf die Möglichkeit einer Periarteritis nodosa als Ursache der Hauterscheinungen hin, wobei er einschränkend erwähnte, daß bei den betreffenden Patienten jedoch keine typische Histologie wie fibrinoide Gefäßwandnekrosen und keine weiteren Anzeichen eines solchen Geschehens, wie z.B. ein Milztumor oder der Befall großer Gefäße wie Mesenterial-, Nieren- oder Koronararterien aufgetreten seien.

Er vertrat die Auffassung, daß das Pyoderma gangraenosum am ehesten

der Gruppe der "Réactions cutanées" zuzuordnen sei. Damit hielt er es für eine der Reaktionsmöglichkeiten, die die Haut überhaupt besitzt und die auf verschiedenste Reize sowohl exogener als auch endogener Natur als unspezifisches Phänomen hervorgerufen werden können.

Kombination mit inneren Krankheiten:

In der ätiopathologischen Diskussion des Pyoderma gangraenosum spielte seit der Originalarbeit das häufige gemeinsame Auftreten von Hauterscheinungen und Colitis ulcerosa eine bedeutende Rolle.

Brunsting (35), Mintzer (159) und Moschelle (164) z.B. waren der Meinung, die Hauterscheinungen seien die Folge einer durch Colitis ulcerosa entstandenen Resistenzschwäche bei ihren Patienten. Hierzu bemerkte Güller (84), daß eine Resistenzverminderung durch eine lange bestehende Colitis ulcerosa zwar eintreten kann, pathogenetisch aber nicht unbedingt entscheidend ist, da die Colitis ulcerosa den Hauterscheinungen in vielen Fällen erst nachfolgt. Außerdem befanden sich manchmal selbst Patienten mit multiplen Ulzera in gutem Allgemeinzustand.

Jankelson und Mc Clure (105) hielten das Pyoderma gangraenosum für eine durch metastatisch hämatogene Ansiedlung von Darmbakterien bei Colitis ulcerosa bedingte Hautinfektion, da sie in den Geschwüren denselben Erreger wie im Stuhl nachweisen konnten.

Eine ähnliche Theorie stellten 1956 Wright und Greco (265) auf. Sie nehmen an, daß eine bakterielle vaskuläre Allergie vorliegt, die durch hämatogen verschleppte Darmbakterien hervorgerufen wird. Dabei sprachen sie von einer Antigen-Antikörper-Reaktion und erklärten sich so den günstigen Einfluß von Steroiden.

Grundsätzlich auch diesen Entstehungsmechanismus verteidigte Kiel, der sowohl die Colitis ulcerosa als auch das Pyoderma gangraenosum für die Manifestation eines fokal-allergischen Geschehens hielt. Dieser Fokus ist extraintestinal zu suchen, in seinem Fall handelte es sich um ein Zahngranulom.

Für die Ätiologie einer Immunvaskulitis sprechen auch die in neueren Arbeiten beschriebenen Immunfluoreszenzbefunde.

Die in vielen Fällen beschriebene Vaskulitis ohne Immunkomplexablagerungen bringt den Gedanken nahe, dem Pyoderma gangraenosum könnte ein Sanarelli-Schwartzman-Phänomen zugrunde liegen (202).

Diese Reaktion beruht auf der Erzeugung einer lokalen hämorrhagischen Nekrose, die histomorphologisch den Läsionen bei Pyoderma gangraenosum ähnlich ist. Sie kommt zustande durch das Zusammenspiel der präparatorischen Injektion eines Bakterieninfiltrates am Entstehungsort der Nekrose und einer provokativen intravenösen Injektion, die innerhalb von 24 Stunden nachfolgen muß.

Gegen diese Theorie spricht jedoch, daß bei Patienten ohne vorangegangenes septisches Trauma der präparatorische Faktor und bei Patienten ohne eine bestehende Begleiterkrankung, z.B. Colitis ulcerosa, der Provokationsfaktor nicht ersichtlich ist (84).

Als wahrscheinlicher gilt heute die Hypothese, daß das Pyoderma gangraenosum auf verschiedene immunologische Phänomene zurückzuführen ist. Schon 1964 vermuteten Long und Mitarbeiter (138) Defekte im humoralen oder zellulären Immunsystem bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum.

Sie hatten bei diesen die Abstoßung eigener Hauttransplantate und eine Immunantwort vom Spättyp gegenüber der intradermalen Injektion eigener weißer Blutzellen beobachtet.

In den letzten Jahren mehren sich vor allem die Untersuchungsergebnisse über Störungen der zellulären Immunantwort in vivo und in vitro.

Immunbefunde:

So berichten verschiedene Autoren (129, 62, 221) über eine verminderte oder fehlende Reaktivität auf eines der üblichen Testantigene im Hauttest und ebenso über die fehlende Sensibilisierung mit Dinitrochlorobenzen.

Diese Resultate wurden von anderen Arbeitsgruppen nur teilweise bestätigt; so konnten einige Autoren (232, 42, 231) auf manche der recall-Antigene eine Typ IV-Immunreaktion verzeichnen.

Untersuchungen, die in vitro durchgeführt wurden, ergaben verschiedene Befunde: Delescluse (62) beobachtete eine fehlende Lymphozytentoxizität nach Stimulierung mit Phythaemagglutinin. Lazarus (129) wie auch Stolman (232) fanden eine auffallende Dissoziation zwischen einer normalen Lymphozytenproliferation mit Phythaemagglutinin und einer fehlenden Makrophagenhemmfaktorproduktion.

Deschamps (63) beschreibt eine Hemmung der Leukozytenmigration bei uneingeschränkter Phagozytosekapazität, während Jacobs und Goetzel (102) einen Serumfaktor bei einem an Polyarthrits und Pyoderma gangraenosum erkrankten Patienten entdeckten, der in vitro die Leukozytenmigration beschleunigte. Dieser "Streaking leucocyte factor" mit einem Molekulargewicht von 160.000 beschleunigte die Migration sowohl mono- als auch polynukleärer Leukozyten bis ca. um 200 %, ohne aber deren Chemotaxis zu beeinflussen. Damit dürfte er nach Meinung Jacobs und Goetzels (102) zu einer verstärkten Entzündungsantwort auf einfachste Reize und so zur Bildung einer abszedierenden Hautläsion entsprechend der einer Infektion beitragen.

Eine ähnliche Rolle dürfte der von Delescluse (62) beschriebene "dermonecrotic factor" spielen.

1982 entdeckten Greenberg und Mitarbeiter (82) die Anwesenheit eines zirkulierenden Serumfaktors, der in vitro die Lymphozytenproliferation auf verschiedene Antigene und die Makrophagenhemmfaktorproduktion sowohl eines Patienten mit Pyoderma gangraenosum als auch gesunder Personen unterdrückte.

Shore (221) und auch Norris und Mitarbeiter (170) berichten über Defekte in der Neutrophilenchemotaxis und Phagozytosekapazität bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum. Miller und Dooley (158) beschreiben zwei Patienten mit eingeschränkter Phagozytose und Beweglichkeit von Neutrophilen, aber mit unbehinderter Neutrophilenchemotaxis.

Eine nahezu aufgehobene Reaktivität der T-Lymphozyten nach Stimulation mit verschiedenen Mitogenen bei einem Patienten wurde von Brachtel und Lemmel (25) nachgewiesen, wobei eine normale T- und B-Lymphozytenzahl bestand.

Gleiches berichtet Clayton (49) bei einem vorhandenen Mangel an T-Lymphozyten.

Auch Defekte der Monozytenfunktion sind im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum bekannt.

So fand Norris (170) bei einem 34-jährigen Patienten mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender chronisch aggressiver Hepatitis neben einer verringerten Neutrophilenchemotaxis eine ebenfalls verringerte Monozytenchemotaxis und Monozytenphagozytose.

Diese Funktionen waren jedoch, nachdem die Monozyten eine Stunde lang mit 10^{-5} M Hydrokortison inkubiert worden waren, deutlich verbessert.

1983 entdeckten Jones und Mitarbeiter (110) bei einem Patienten mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Paraproteinanämie ebenfalls eine Störung der Monozytenphagozytose. Dieser Defekt konnte auf normale Monozyten Gesunder übertragen werden, indem diese Zellen mit dem während eines aktiven Krankheitsschubes entnommenen Plasma des Patienten inkubiert wurden.

Jones stellte fest, daß eine enge Beziehung zwischen der Aktivität der Hautläsionen, der Höhe des Paraproteinspiegels und der Anwesenheit des Monozytendefektes bestand. Er folgerte, daß die gestörte Monozytenfunktion, hervorgerufen durch einen zugrundeliegenden

Krankheitsprozeß, in seinem Fall eine Paraproteinanämie, verantwortlich für das Bestehen des Pyoderma gangraenosum sei.

Für einen Defekt im humoralen Immunsystem bei Pyoderma gangraenosum gibt es nur wenige Hinweise.

Sowohl Fälle mit Hypo- als auch mit Hypergammaglobulinämien (22, 145, 95, 129) werden beschrieben. (Über das Auftreten von Paraproteinanämien siehe Kap. 2.3. dieser Arbeit.)

Kovacs (122) wies im Serum zweier an Pyoderma gangraenosum erkrankter Patienten zirkulierende retikulinarartige Antikörper nach, die der IgG-Klasse angehören. Ihnen schrieb er im Pathogenismus der Krankheit eine wesentliche Rolle zu.

In einer kürzlich erschienenen Arbeit berichten Check und Mitarbeiter (45) über das vorher bei Pyoderma gangraenosum noch nicht beschriebene Phänomen eines Ungleichgewichts von T-Helfer- und T-Suppressor-Zellen.

Bei ihrer an Pyoderma gangraenosum erkrankten Patientin fand man die Anzahl der T-Helfer-Zellen verringert, die Zahl der T-Suppressor-Zellen dagegen erhöht vor.

Dieses Phänomen könnte nach Meinung Checks vielen bei Pyoderma gangraenosum gefundenen Störungen des Immunsystems zugrundeliegen (45). Da Helfer- und Suppressor-T-Lymphozyten die Antikörpersynthese regulieren, könnten sowohl die erhöhten als auch die verringerten Immunglobulinspiegel von einem Ungleichgewicht dieser Zellarten abhängen. Ebenso wären die teilweise bestehende kutane Anergie (s.o.) und das Fehlen des Migrationshemmfaktors in vitro (s.o.) durch eine Verringerung der T-Helfer-Zellen erklärbar, da diese für die Produktion des Migrationshemmfaktors durch T-Lymphozyten verantwortlich sind und dessen Produktion wiederum mit der Immunantwort vom Spättyp zu korrelieren scheint (199).

Wie bereits erwähnt, liegt bis heute Unklarheit über den genauen ätiopathogenetischen Mechanismus des Pyoderma gangraenosum vor.

Insgesamt deuten die bisher vorliegenden Befunde darauf hin, daß eine Störung im zellulären Immunsystem einen wesentlichen Faktor bei der Entstehung dieser Krankheit darstellt (152).

Trauma:

Die Primäreffloreszenzen des Pyoderma gangraenosum können spontan entstehen, sehr häufig werden jedoch auch vorangegangene Traumen als exogene auslösende Faktoren angegeben (35). Das sich gelegentlich um Operationswunden entwickelnde Pyoderma gangraenosum wurde früher als eigenständiges Krankheitsbild angesehen und als postoperative progressive Hautgangrän bezeichnet.

In einer umfassenden Studie konnte Perry (181) an Patienten mit Pyoderma gangraenosum die Bedeutung eines Traumas bei der Entstehung der Hautdefekte in Bezug zu bestehenden Begleiterkrankungen aufzeigen. Insgesamt erwies sich in 50 % der Fälle ein mechanisches Trauma als externer Entstehungsfaktor der Ulzera.

Bei 20 % (6 von 31) der Patienten, die gleichzeitig an einer Colitis ulcerosa litten, schien ein Trauma ein mitauslösender Faktor zu sein, bei Patienten ohne diese Begleiterkrankung dagegen in 40 % (12 von 31) der Fälle. Am ätiologisch bedeutsamsten erwies sich ein Trauma bei Patienten ohne eine gleichzeitig bestehende gastrointestinale Erkrankung; hier stellte es in ca. der Hälfte der Fälle ein mitauslösendes Ereignis dar.

Beispielsweise können Schnittverletzungen, Hautabschürfungen (152), Verbrennungen (62), Insektenstiche (119), eingezogene Fremdkörper (25) oder intramuskuläre Injektionen (122) die Entwicklung des Pyoderma gangraenosum hervorrufen. Das Anlegen von Infusionen (152), die Entnahme von Biopsien (84) und hautchirurgische Eingriffe (137) können ebenso wie septische oder aseptische Operationen zu ausgedehnten Hautulzera führen. Von Leyh und Wurzel (136) wird sogar der Druck von Elektroden bei einem Patienten als externes auslösendes Element angegeben. Auch im Bereich von Furunkeln und oberflächlichen Abszessen (152) kann sich das Pyoderma gangraenosum entwickeln.

Diagnosestellung:

Sie bereitet bei Anwesenheit typischer klinischer Merkmale meistens, besonders im ausgeprägten Ulkustadium, keinerlei Schwierigkeiten. Bei Variationen des klinischen Erscheinungsbildes und im Stadium der uncharakteristischen Primäreffloreszenzen dagegen kann die Diagnosestellung beträchtlich erschwert sein. Hierbei werden entsprechende Zusatzuntersuchungen erforderlich, durch die das Pyoderma gangraenosum gegen bestimmte andere Erkrankungen ähnlichen klinischen Bildes abgegrenzt werden soll.

Differentialdiagnose:

Als differentialdiagnostische Überlegungen für Pyoderma gangraenosum-Läsionen kommen folgende Hauterkrankungen in Frage:

Bromo- oder Jododerme müssen durch Anamnese, Histologie und Bestimmung des Serumhalogenspiegels ausgeschlossen werden (36).

Durch die typische Anamnese und durch gutes Ansprechen auf lokale Therapie kann die Cumarinnekrose vom Pyoderma gangraenosum abgegrenzt werden.

Tiefe Pilzinfektionen, wie z.B. Blastomykosen, die Sporotrichose (121) oder die kutane Amöbiasis, können ebenso wie ulzerierende Tumoren und Metastasen ein Pyoderma gangraenosum vortäuschen. Sie müssen durch histologische Untersuchungen und den Verlauf ausgeschlossen werden.

So berichten z.B. Massa und Doyle (148) über die Hauterscheinungen eines 33-jährigen Mannes mit Colitis ulcerosa, die ihrem Erscheinungsbild nach als Pyoderma gangraenosum diagnostiziert wurden. Bei der Gewebsbiopsie fand man jedoch Hefezellen, die als *Cryptococcus neoformans* identifiziert wurden.

Die differentialdiagnostisch ebenfalls erwähnenswerte tertiäre Lues muß durch Anamnese und Serologie abgegrenzt werden, kolloquative und fistulöse Tbc-Formen durch Erreger-Nachweis mittels Kultur und Tierversuch.

Ferner sind die *Pyoderma chronica papillaris et exulcerans* (79) und abszedierende Infektionen, wie z.B. das *Ecthyma gangraenosum*, in die differentialdiagnostischen Überlegungen einzubeziehen (152).

Auch die Wegener'sche Granulomatose kann Hauterscheinungen ähnlich dem Pyoderma gangraenosum hervorrufen (182).

Salassa (205) und Andersson (2) unterscheiden außerdem das sogenannte "Malignant Pyoderma" vom Pyoderma gangraenosum.

Den Ausschluß einer Necrobiosis lipoidica, ischämischer Ulzerationen oder einer gangränösen Thrombophlebitis ermöglichen Anamneseerhebung, Verlaufskontrolle und histomorphologische Betrachtungen (152).

Laut Norris (171) muß auch die Histiocytosis X in die differentialdiagnostischen Überlegungen miteinbezogen werden.

2.3. Pyoderma gangraenosum und assoziierte Krankheiten

Das Pyoderma gangraenosum tritt laut Perry und Wustrack in ca. 20 % der Fälle (181, 266) entweder als reine Hautkrankheit oder in Assoziation mit inneren Krankheiten unterschiedlichster Art in Erscheinung.

Dazu gehören entzündliche Darmerkrankungen wie z.B. die Colitis ulcerosa, entzündliche seropositive und seronegative Gelenkkrankheiten, Paraproteinämien mit und ohne Plasmozytom, ferner hämatologische Erkrankungen, besonders myeloische Leukämien und entzündliche Gefäßprozesse (siehe Tabelle S. 156 dieser Arbeit).

Weitere Begleiterkrankungen kommen seltener vor und gelten zum Teil vorläufig als Einzelfälle, wobei es bisher unklar erscheint, ob es sich um ein zufälliges Zusammentreffen mit Pyoderma gangraenosum handelt oder ob die Hauterscheinungen und die inneren Symptome als verschiedene Ausdrucksformen ein und desselben pathologischen Prozesses zu werten sind (152).

Colitis ulcerosa:

In der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) wird bei vier der fünf beschriebenen Patienten neben dem Pyoderma gangraenosum das Bestehen einer Colitis ulcerosa angegeben. Diese chronisch ulzerative Krankheit gilt als das am häufigsten mit Pyoderma gangraenosum assoziierte Darmlleiden (181).

Allerdings läßt sich in der dermatologischen Literatur eine gewisse Diskrepanz hinsichtlich der Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens beider Krankheiten feststellen.

Besonders in jüngerer Zeit hat sich die berichtete Zahl der Verbindung zwischen Pyoderma gangraenosum und Colitis ulcerosa ständig verringert. Wurde das Pyoderma gangraenosum in Berichten, die kurze Zeit nach der Erstpublikation veröffentlicht wurden, noch als eine spezifische Hautkomplikation der Colitis ulcerosa betrachtet, so berichteten Perry und Brunsting 1957 (180), daß das Pyoderma gangraenosum nicht unbedingt mit einer Colitis ulcerosa verbunden sei,

da nur 11 ihrer 19 untersuchten Patienten mit Pyoderma gangraenosum auch an einer Colitis ulcerosa litten.

In seiner 1969 erschienenen Studie (181) gab Perry bei 31 von 62 Patienten mit Pyoderma gangraenosum das Bestehen einer Colitis ulcerosa an, weshalb folglich in der Literatur das Pyoderma gangraenosum als ein bis zu 50 % der Fälle mit einer chronisch ulzerösen Colitis vergesellschaftetes Leiden betrachtet wurde,

Jüngere Studien (90,95) berichten über eine weit geringere Assoziation von Pyoderma gangraenosum und Colitis ulcerosa; Newell (167) spricht von etwa 7 - 13 %.

Aus internistischer Sicht hingegen stellt das Pyoderma gangraenosum eine sehr seltene extraintestinale Komplikation der Colitis ulcerosa dar. Das gemeinsame Vorkommen ist laut Greenstein und Johnson (83) bei dieser Betrachtung mit 1,6 - 5 % zu veranschlagen.

Die Colitis ulcerosa und das Pyoderma gangraenosum müssen sich keineswegs zum gleichen Zeitpunkt entwickeln. In der Mehrzahl der Fälle gehen die Darmerscheinungen den Hauterscheinungen voraus, meist sogar um mehrere Jahre (181).

Perry (181) zeigte, daß das Pyoderma gangraenosum oft zu einem Zeitpunkt großer Aktivität mit der Colitis ulcerosa auftritt, jedoch nicht unbedingt in einem akuten Verschlimmerungsstadium.

Ebenso berichtete Mir-Madjessi (160) 1985 über Patienten mit Pyoderma gangraenosum und Colitis ulcerosa, daß sich 80 % der Patienten zum Zeitpunkt des Auftretens der Hauterscheinungen in einem aktiven Krankheitsstadium der ulzerativen Kolitis befanden.

In vielen Fällen läßt sich eine Parallelität der Schweregradstadien beider Erkrankungen verzeichnen (35, 21, 94, 180, 83). So folgt der erfolgreichen Behandlung der Colitis ulcerosa durch medikamentöse oder operative Maßnahmen auch häufig eine Abheilung der Hautulzerationen (207).

Ebensogut können die Hauterscheinungen den Darmsymptomen zeitlich vorausgehen und sich völlig unabhängig von deren Schweregrad und Verlauf entwickeln (12). So blieb z.B. trotz erfolgreicher Kolektomie das Pyoderma gangraenosum bestehen (257) oder trat erst nach dem operativen Eingriff auf (108, 227).

Laut Basler (12) läßt sich die Ursache beider Erkrankungen auf denselben pathogenetischen Mechanismus, ausgehend von einem Defekt im zellulären Immunsystem, zurückführen.

Bei Patienten, die im Anschluß an eine Colitis ulcerosa Gelenkaffektionen aufweisen, wurde das Auftreten von Pyoderma gangraenosum gehäuft festgestellt (241).

Morbus Crohn:

Neben der Colitis ulcerosa ist der Morbus Crohn ein weiteres Darmleiden, als dessen allerdings sehr seltene Hautkomplikation das Pyoderma gangraenosum betrachtet wird. Von den Patienten, die zwischen 1957 und 1980 an der Lahey-Klinik in Massachusetts entsprechend der Diagnose Morbus Crohn behandelt wurden, litten weniger als 1 % an Pyoderma gangraenosum (212). Ähnliche prozentuale Werte lieferten 1976 die Studie von Greenstein (83) und Veröffentlichungen von Thivolet (241) und Brandt (26).

Auch bei der Verbindung von Pyoderma gangraenosum und Morbus Crohn läuft die Aktivität des Hautgeschehens häufig mit der Aktivität des Darmgeschehens parallel, und plötzlich auftretende Hautdefekte können das erneute Aufflammen eines bis dahin ruhig verlaufenden Morbus Crohn ankündigen (212).

Andere Darmerkrankungen:

Weitere intestinale Erkrankungen wie die Divertikulose, Darmulzera oder Polyposis coli (181), der von Lee beschriebene Karzinoideum (131) oder das Kolonkarzinom müssen im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum als Einzelbeobachtungen gewertet werden (152).

Das bei diesen Krankheiten bestehende klinische Bild des Pyoderma

gangraenosum scheint sich nicht von dem klinischen Bild der Hauterkrankung, das sich im Zusammenhang mit Colitis ulcerosa oder Morbus Crohn zeigt, zu unterscheiden (152).

Arthritiden:

Ebenfalls bekannt ist der Zusammenhang zwischen Pyoderma gangraenosum und entzündlichen Gelenkaffektionen; bereits bei zwei der fünf in der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) beschriebenen Patienten wurde eine akute Polyarthrititis bemerkt.

Ein Überblick über die Literatur zeigt zahlreiche Berichte über Arthritiden oder Arthralgien in Verbindung mit Pyoderma gangraenosum (7, 129, 180, 232, 95).

In einer von van Sluis durchgeführten Analyse kasuistischer Studien (223) wiesen ein Drittel der 117 Patienten mit Pyoderma gangraenosum Gelenkbeschwerden auf, unabhängig davon, ob außerdem eine Colitis ulcerosa bestand.

In der 1957 von Perry und Brunsting veröffentlichten Studie (180) litten über 50 % der Patienten mit Pyoderma gangraenosum unter Arthralgien oder Arthritiden.

Die Art der Gelenkveränderungen und -beschwerden bei Pyoderma gangraenosum ist vielgestaltig. Sie reicht von kleinen Arthralgien bis zu schweren deformierenden progressiven Arthritiden (35, 186, 181, 7). In Verbindung mit Pyoderma gangraenosum wird sowohl die klassische seropositive rheumatoide Arthritis (95, 232, 142, 90) als auch in vielen Fällen eine seronegative, rheumatoidähnliche, destruiende Polyarthrititis beschrieben (129, 95, 36, 102).

Holt fand in seiner Arbeit über die klinischen Merkmale von an Pyoderma gangraenosum leidenden Personen (95) bei mehr als der Hälfte von ihnen eine entzündliche Polyarthrititis, wobei sich in zwei Fällen eine rheumatoide Polyarthrititis und bei den sechs anderen Pa-

tienten seronegative Arthritiden ergaben. Zwischen der Aktivität der Gelenkaffektionen und dem Schweregrad der Hautkrankheit konnte keine Beziehung festgestellt werden.

Ayres und Ayres (7) beschreiben bei zwei ihrer Patienten eine neben Arthritis und Pyoderma gangraenosum bestehende Dermatitis herpetiformis-ähnliche Blaseneruption. Ob es sich bei diesem Symptomenkomplex um eine besondere Erscheinungsform handelt, kann laut Metz (152) noch nicht beurteilt werden.

Paraproteinämien:

Im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum sind auch Dysproteinämien lange bekannt.

Seit die Möglichkeit besteht, Serumeiweißanalysen mittels Immunelektrophorese und Ultrazentrifuge durchzuführen, mehren sich die Berichte über Paraproteinämien bei Pyoderma gangraenosum (8, 57, 67, 200, 213, 243, 223, 268, 101).

In erster Linie wurden Paraproteinämien vom IgA-Typ gefunden (200, 223, 161, 98, 262, 243, 188) (schon 1967 stellte Schröpl (213) anhand der Literatur acht Fälle zusammen, bei denen eine IgA-Paraproteinämie bestand). Gelegentlich finden sich auch Berichte über IgG- (61, 99, 268, 29) und IgM-Paraproteinämien (29, 1, 188, 57, 8) sowie über das Vorhandensein von Kryoglobulinen (29, 261) bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum.

Zur Abklärung der Paraproteinämien wurde in vielen Fällen nach weiteren Symptomen eines Plasmozytoms gesucht, wobei bei den meisten Patienten jedoch nur eine Vermehrung der Plasmazellen festgestellt werden konnte.

In weit selteneren Fällen war der Nachweis eines Plasmozytoms möglich (67, 101, 161, 268, 188).

Röckl und Mitarbeiter (200) berichten über einen Fall, bei dem die Sektion eine diffuse plasmazelluläre Infiltration des Knochenmarks und bestimmter Organe ergab. Ferner bestand eine IgA-Paraprotein-

ämie und ein Bence-Jones-Uroprotein. Nach Meinung der Autoren könnte es sich bei dieser Beobachtung um ein diffuses Plasmozytom ohne lokalisierte Knochenzerstörungen gehandelt haben.

Ebenso weist van Sluis (223) auf die Möglichkeit hin, daß bei zwei seiner Patienten mit IgA-Paraproteinämie und in einem Fall vorhandenem Bence-Jones-Uroprotein, im anderen Fall bestehender Plasmazellvermehrung ein Morbus Kahler vorgelegen haben könnte.

Nach Auffassung Schröpl's (213) müssen die Paraproteinämien, bei denen ein Plasmozytom nicht sicher nachweisbar ist, zu den rudimentären Paraproteinämien gerechnet werden.

Den beschriebenen Vermehrungen einzelner Immunglobuline bei Pyoderma gangraenosum stehen nun Beobachtungen gegenüber, bei denen eine Verminderung von Y-Globulinen oder sogar deren Fehlen nachweisbar war. Schon vor der Ära der Immunelektrophorese fanden sich entsprechende Fälle; z.B. wurden Hypogammaglobulinämien von Marcussen (145) und Bloom (22) beschrieben.

Buchholz (36) berichtet in seiner 1969 erschienenen Arbeit von einem 40-jährigen Patienten, bei dem nach viermonatigem stationären Aufenthalt zeitweilig ein vollständiger IgM-Mangel vorlag. Zwei Monate später konnte das IgM wieder in normalem Ausmaß dargestellt werden, offenbar unabhängig vom Vorhandensein der Hautläsionen.

Brehm (29) beobachtete bei einer Patientin mit Pyoderma gangraenosum das vollständige Fehlen von IgA. Sieben Monate nach Abheilung des Hautleidens konnte, wenn auch vermindert, zur Überraschung der Autoren wieder IgA im Serum gefunden werden.

Obwohl bis heute der Zusammenhang zwischen Immunglobulinveränderungen bzw. Immunglobulinmangelzuständen und Pyoderma gangraenosum nicht geklärt ist, scheint aufgrund der Rarität beider Erkrankungen eine rein zufällige Koninzidenz ausgeschlossen (152).

Hämatologische Erkrankungen:

Laut Wustrack (266) bestehen bei ca. 1 % der Patienten mit Pyoderma gangraenosum hämatologische Grunderkrankungen. Dabei werden am häufigsten akute und chronische myeloische Leukämien beobachtet (135, 182, 193, 201, 55, 220), seltener werden in diesem Zusammenhang akute lymphatische Leukämien beschrieben (239, 199, 52). Außerdem finden sich Fälle mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender aplastischer myeloischer Metaplasie (42), Haarzellenleukämie (58), Polycythämia vera (63, 222), Erythroleukämien (247) und primären Thrombozythämien (219).

Ein Zusammenhang zwischen der Aktivität der hämatologischen Erkrankung und dem Pyoderma gangraenosum ist ebenso wie ein zeitlicher Zusammenhang des Auftretens beider Krankheiten nicht immer festzustellen.

Laut Perry und Winkelmann (182) weicht das klinische Bild des Pyoderma gangraenosum in Verbindung mit Leukämien von der typischen Erscheinungsform ab. Es tritt hierbei eine bullöse Art in Erscheinung, wobei die Herde oberflächlicher, ausgedehnter und weniger farbindensiv sind. Diese Auffälligkeit wird ebenfalls von zahlreichen Autoren beschrieben (55, 119, 135, 58, 193, 201).

Gefäßerkrankungen:

Über eine Verbindung des Pyoderma gangraenosum mit Gefäßerkrankungen bietet die Literatur nur wenig Fallberichte.

Odeh (172) veröffentlichte 1976 eine Arbeit über das gleichzeitige Bestehen von Mondor Krankheit und Pyoderma gangraenosum bei einer 34-jährigen Patientin.

Staughton und Copeman (228) fanden bei einer 68-jährigen Patientin mit Pyoderma gangraenosum eine leichte intravaskuläre Koagulopathie. Sie schrieben diese Blutgerinnungsstörung dem Durchlauf des Blutes durch die beeinträchtigten Gefäße der Ulzerationen zu.

In Verbindung mit Gefäßerkrankungen und Pyoderma gangraenosum ist auch das Takayasu-Syndrom, eine die Aorta befallende Arteriitis, erwähnenswert.

In ihrer 1981 erschienenen Studie erwähnen Hidano und Watanabe (91) 26 Fälle der japanischen Literatur mit dem gemeinsamen Auftreten von Pyoderma gangraenosum und Takayasu-Syndrom. Dabei zeigte sich, daß besonders junge Frauen von der Kombination beider Krankheiten befallen waren und daß die Gefäßkrankheit in einigen Fällen erst nach der Suche nach möglichen Begleiterkrankungen des Pyoderma gangraenosum entdeckt worden war. Die Autoren selbst beschreiben bei drei Patienten, zwei jungen Frauen und einem 15-jährigen Jungen, die Assoziation dieses Gefäßleidens mit Pyoderma gangraenosum.

(Auto)immunerkrankungen:

Neben den genannten, häufig bzw. relativ häufig kombinierten Erkrankungen des Pyoderma gangraenosum wurde eine Anzahl weiterer innerer Krankheiten, wenn auch zum Teil in Einzelfällen, in Verbindung mit der Hauterkrankung bei Patienten gefunden.

Von den Simultankrankheiten auf (auto)immunologischer Grundlage sind in diesem Zusammenhang Fälle mit Hashimoto Thyreoiditis (192), chronisch aggressiver Hepatitis (38, 41, 51, 147, 171), primär-biliärer Zirrhose (149), systemischen Lupus erythematoses (174, 192) und Pemphigus vulgaris (87) zu nennen.

Ferner wird auch über das Auftreten des Pyoderma gangraenosum unter immunsuppressiver Therapie nach Organtransplantationen berichtet (87).

So waren einem 45-jährigen Patienten nach einer Nierentransplantation täglich 30 mg Prednison und 200 mg Imuran verabreicht worden. Daraufhin entwickelten sich bei ihm Pyoderma gangraenosum-Läsionen, die nach Absetzen der immunsuppressiven Therapie allmählich abheilten.

Ähnlich verhielt es sich bei einem 63-jährigen Patienten, der aufgrund eines Pemphigus vulgaris anfänglich mit 100 bzw. 150 mg Pred-

nison täglich und später mit einer Tagesdosis von 5 bzw. 10 mg Methotrexat behandelt wurde. Nach einem Monat Behandlungsdauer traten ebenfalls Pyoderma gangraenosum-Läsionen in Erscheinung. Auch hier bewirkte das Absetzen eines immunsuppressiven Medikaments, nämlich des Methotrexats, eine Abheilung der Ulzera innerhalb von drei Wochen. Prednison war dem Patienten weiterhin unvermindert gegeben worden. Laut Metz (152) wäre eine gemeinsame autoimmunologische Basis oben genannter Krankheiten und des Pyoderma gangraenosum denkbar.

Andere Erkrankungen:

Ebenfalls bekannt ist die Verbindung des Pyoderma gangraenosum mit Diabetis mellitus (137, 186). Lim z.B. beschreibt das Auftreten der Hauterkrankung bei zwei zuckerkranken Patienten infolge eines Traumas (137). Außerdem wird, wenn auch in Einzelfällen, über das gemeinsame Auftreten des Pyoderma gangraenosum mit entzündlichen und obstruktiven (192, 266) Lungenerkrankungen (181), Sarkoidose (190) und non-Hodgkin-Lymphom (143), mit gynäkologischen Leiden wie Endometriose (98), Salpingitis (215) und chronischer Endozervizitis (105) mit mykotischem Aneurysma dissecans (67a), subkornealer pustulöser Dermatose (262), Morbus Behçet (173, 194), akuter febriler neutrophiler Dermatose (18), Wegener-Granulomatose (195), sowie mit Zystitis (124), Prostatitis, Orchitis-Epididymitis, Glomerulonephritis (79) und chronischer Pyelonephritis (243), Endocarditis septica (124), mit Virusinfektionen (62), ferner mit Dermatitis herpetiformis (180), mit Medikamentenallergie (124), Thymom (124) und Nebennierenfunktionsstörungen (124), Osteomyelitiden (246, 92, 105), rheumatischem Fieber (155), Cholangitis (31), Cholelithiasis (51), mit Tabes dorsalis (253), Uveitis und Hornhauttrübung (88), mit angeborener Herzmißbildung und Asplenie (91) berichtet.

2.4. Die Therapie des Pyoderma gangraenosum

Seit der Erstpublikation von Brunsting und Mitarbeitern (35) wurden zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum im Laufe der Zeit vielfältigste und unterschiedlichste therapeutische Maßnahmen mit mehr oder minder großer Wirksamkeit angewandt.

Dabei konnten manchmal Heilerfolge mit Mitteln erzielt werden, deren Verabreichung heute zum Teil nur noch belächelt oder völlig abgelehnt wird.

Ehemalige Behandlung:

Güller (84) berichtet, daß Patienten beispielsweise durch das Auflegen von Maden auf offene Geschwürsflächen, durch Verabreichung von roher Leber, durch Reinigung der Wunden mit heißem Wasser oder hypertonen Kochsalzlösung, durch Schwefelbäder, UV-Strahlen und Germanin Wismuth geheilt wurden. Auch das Blut von Spendern, denen zuvor Vakzinen mit aus den Geschwüren isolierten Erregern injiziert worden waren, und die Verabreichung von aus Bakterienkulturen der Ulzera hergestellten Vakzinen bewirkten in manchen Fällen die Abheilung der Ulzerationen (84).

Antibiotika:

Wenn es auch zum klassischen Verhalten des Pyoderma gangraenosum gehört, daß sowohl der interne als auch lokale alleinige Einsatz von Penicillin oder anderen Breitspektrumantibiotika wirkungslos bleibt, soll es der älteren Literatur zufolge jedoch auch einige Ausnahmen geben, bei denen die Hautdefekte durch die Verabreichung z.B. von Penicillin, Aureomycin, Chloromycetin oder anderer Antibiotika wirkungsvoll abgeklungen sind (256, 157, 252, 186).

Philip (185) z.B. berichtet über die erfolgreiche Behandlung einer Patientin mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa, die, nachdem die Hautulzera trotz zeitweise auftretender Besserung der Darmerkrankung, mehr als drei Jahre lang bestanden, durch Applikation von Aureomycinsalbe davon geheilt werden konnte.

Ursprünglich wurden, da das Pyoderma gangraenosum als Infektionskrankheit galt, vielfach allein Antibiotika als Therapeutika eingesetzt. Nachdem heutzutage die infektiöse Pathogenese des Pyoderma gangraenosum ausgeklammert wird, werden Antibiotika nur noch zusätzlich zu anderen systemischen Medikamenten verabreicht.

Die Therapie des Pyoderma gangraenosum umfaßt drei Bereiche: die systemische Behandlung, die örtliche Behandlung und als bedeutsamen Behandlungspunkt die Therapie assoziierter Krankheiten.

Behandlung assoziierter Krankheiten:

Besonders wichtig erscheint in diesem Zusammenhang die Behandlung von gleichzeitig bestehenden entzündlichen Darmerkrankungen, speziell der Colitis ulcerosa. In der Literatur finden sich zahlreiche Berichte über eine günstige Beeinflussung der Hautulzera durch eine Darmresektion (89, 140, 181, 31, 238). Wenn die Darmoperation auch nicht immer sofort mit einer vollständigen Abheilung der Hautulzerationen verbunden ist, dürfte sie laut Vickers (250) dennoch eine höhere Effektivität zukünftiger medikamentöser Therapie bewirken.

Talansky und Mitarbeiter (238) z.B. berichten in ihrer 1983 erschienenen Arbeit über die Heilerfolge von Pyoderma gangraenosum durch intestinale Resektion bei Patienten mit entzündlichen Darmerkrankungen. Zum Zeitpunkt des operativen Eingriffs litten die Patienten an ausgeprägten Hautulzerationen. Postoperativ begannen die Hautläsionen abzuheilen, dabei zeigten sich zwei verschiedene Arten der Abheilung, offensichtlich abhängig vom Ausprägungsgrad der zuvor bestehenden Darmerkrankung. Einmal trat bei Patienten, die an mäßiger bis schwerer Colitis ulcerosa bzw. Ileokolitis gelitten hatten, eine rasche Abheilung der Hautulzera innerhalb von zwei Monaten auf. Bei den anderen Patienten mit zuvor milder verlaufenden Darmkrankheiten konnte dagegen nur eine verzögerte Heilung des Pyoderma gangraenosum festgestellt werden, die sich über ein Jahr hin erstreckte und zusätzliche medikamentöse Therapie erforderlich machte.

Die Autoren schließen daraus, daß eine rasche Abheilung der Hautulzerationen nach einer Darmoperation bei entzündlichen Darmleiden schweren Ausmaßes auftritt, jedoch nicht unbedingt bei einer milder verlaufenden Colitis ulcerosa bzw. Ileokolitis.

Auch in Verbindung des Pyoderma gangraenosum mit Leukämien, besonders des akuten Typs, konnten in einigen Fällen nach chemotherapeutischer Behandlung der Blutkrankheit die Hautulzera gebessert oder sogar vollständig geheilt werden (135, 182).

In ähnlicher Art war eine beeindruckende Abheilung der Ulzera bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum und chronisch aggressiver Hepatitis zu verzeichnen, nachdem die Hepatitis mit Immunsuppressiva behandelt worden war (41).

Allerdings gibt es auch Fälle, in denen sich keine gegenseitige Beeinflussung des Pyoderma gangraenosum und der zugrundeliegenden Erkrankung feststellen läßt (95).

Örtliche Behandlung:

Unabhängig von der An- bzw. Abwesenheit assoziierter Erkrankungen spielt die lokale Therapie bei Pyoderma gangraenosum eine Rolle, da in einigen Fällen Heilerfolge allein durch topische Behandlung erzielt wurden (169, 51).

Lokaltherapeutische Maßnahmen erstrecken sich in erster Linie auf die enzymatische und mechanische Wundreinigung, sowie auf die Vermeidung bakterieller Superinfektionen durch antibiotikahaltige Externa. Gegebenenfalls findet die chirurgische Abtragung des Granulationsgewebes und des Randwalls mit Skalpell oder Diathermieschlinge Anwendung (152, 258, 22, 156, 157, 231).

Größere chirurgische Eingriffe wie die Exzision der Ulzera oder auch ihre Deckung durch Hauttransplantate werden in einigen Fällen schlecht vertragen. Nicht selten führen Wundausschneidungen statt

zu einer Besserung zu einer Verschlimmerung der Defekte, und Hauttransplantate werden häufig abgestoßen und ulzerieren (115, 228, 135, 266). Bei einigen Patienten gelingt die Deckung der Defekte mit Hauttransplantaten jedoch unter gleichzeitiger Steroidtherapie (115, 196, 129, 178). Laut Stingl (231) sollten operative Eingriffe nur bei Erfolglosigkeit anderer Maßnahmen im Sinne der letzten therapeutischen Möglichkeit durchgeführt werden.

Nguyen und Weiner (169) berichten über die erfolgreiche lokale Behandlung einer 53-jährigen Patientin mit 20 %-iger Benzoyl-Peroxid-Lotio. Bei der Patientin hatte sich auf der rechten Gesäßhälfte ein Pyoderma gangraenosum-Ulkus entwickelt. Der Herd wurde mit einem seiner Form und Größe entsprechenden Stück Gaze, gesättigt mit Benzoyl-Peroxid, bedeckt und alle 12 Stunden erneuert. Vier Wochen später war der Hautdefekt fast völlig reepithelialisiert, sechs Wochen später vollständig abgeheilt. Benzoyl-Peroxid war von den Autoren aufgrund seines Effektes einer steigenden Sauerstoffspannung in geschädigten Geweben eingesetzt worden, basierend auf der Annahme, daß das Pyoderma gangraenosum Ausdrucksform einer nekrotisierenden Vaskulitis sei.

Aus dem gleichen Grund hatten Thomas und Mitarbeiter (242) hyperbaren Sauerstoff zur lokalen Therapie des Pyoderma gangraenosum eingesetzt und einen günstigen Einfluß auf die Heilung der Ulzerationen festgestellt. Ihre Patientin, eine 54-jährige Frau mit einem Ulkus über dem rechten Knöchel bekam in einer hyperbaren Sauerstoffkammer sieben Tage lang täglich 30 Minuten hyperbaren Sauerstoff zugeführt. Schon innerhalb von 24 Stunden zeigten sich die ersten Anzeichen einer Besserung durch einen Rückgang des Erythems und der Schwellungen; innerhalb von zehn Tagen war das Ulkus vollständig abgeheilt. Ebenso konnten später auftretende Herde durch diese Methode geheilt werden.

Wyrick (267) berichtet von einem Patienten, der in einem Zeitraum von viereinhalb Monaten wöchentlich fünf Tage lang mit hyperbarem Sauerstoff behandelt wurde und dessen Ulzera daraufhin zur vollständigen Abheilung gelangten. Um die Sauerstofftoxizität zu minimieren, durfte die Anwendung des hyperbaren Sauerstoffs nicht kontinuierlich, sondern nur mit Unterbrechungen erfolgen.

Eine erfolgreiche Lokalbehandlung des Pyoderma gangraenosum mit Natrium Cromoglycinsäure beschreiben de Cock und Thorne (51) bei zweier Patienten, deren Ulzerationen durch diese Substanz zur völligen Abheilung gebracht wurden. Nach Meinung der Autoren könnte dieses Medikament, das üblicherweise zur Behandlung von Colitis ulcerosa und Proktitis eingesetzt wurde, unter bestimmten Umständen allergische Reaktionen hemmen, und sie schlagen vor, es weiterhin versuchsweise zur Therapie des Pyoderma gangraenosum zu gebrauchen.

Auch Saffouri und Mitarbeiter (204) haben mit Dinatrium Cromoglycinsäure günstige Erfahrungen im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum gemacht. Bei einer 35-jährigen Patientin, die neben der Hauterkrankung außerdem an einer Colitis ulcerosa litt, war innerhalb weniger Tage nach Behandlungsbeginn mit Dinatrium Cromoglycinsäure eine deutliche Besserung ihrer Ulzera zu verzeichnen, nachdem zuvor die Gabe von Prednison und Salicylazosulfapyridin keine deutliche Wirkung auf den Hautdefekt gezeigt hatte.

Ebenfalls als erfolgreich für die Therapie des Pyoderma gangraenosum erwies sich laut Ridenhour (196) die lokale Anwendung von flüssigem Silbernitrat (0,5 %ig) zusammen mit systemischer Kortikosteroidtherapie.

Die Anwendung steroidhaltiger Externa bewirkt im allgemeinen keine eindrucksvolle Besserungen des Pyoderma gangraenosum.

Die intraläsionale Injektion von Glukokortikosteroiden jedoch kann sich bei dieser Hautkrankheit als wirksam erweisen.

So beschreibt Moschella (164) bei einem 33-jährigen Patienten mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa eine eindrucksvolle Heilungsreaktion der Ulzerationen durch intraläsionale Triamcinolon-Diacetat-Injektion. In jeden des in vier Quadranten geteilten Ulkus war 1 cm³ Triamcinolon-Diacetat gemischt mit Lidocain injiziert worden, wobei jeder Quadrant innerhalb von 14 Tagen 12 mg der Triamcinolon-Dosis erhielt. Nach 21 Tagen war bereits die vollständige Abheilung des Ulkus erreicht. In anderen Fällen jedoch blieb ein derartiger Therapieerfolg aus (138).

Da bei den meisten Patienten mit Pyoderma gangraenosum eine Lokalthherapie zur Behandlung der Hautdefekte allein nicht ausreicht oder diese nicht genügt, um das Auftreten von Rezidiven zu verhindern, ist eine intensive systemische Therapie der Krankheit erforderlich. Verschiedene Medikamente haben sich dazu als mehr oder weniger wirkungsvoll erwiesen.

Systemische Therapie:

In der Praekortisonära stelle Salicylazosulfapyridin in Dosen von 4 g/die das breit und erfolgreich gebrauchte Medikament zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum dar (183). Es war üblicherweise von Gastroenterologen als Therapeutikum der chronisch ulzerösen Kolitis gebraucht worden. Da das Pyoderma gangraenosum oftmals mit der Colitis ulcerosa parallel läuft, schien es sinnvoll, es auch zur Behandlung der Hauterkrankung einzusetzen (183).

Später wurde festgestellt, daß das Medikament nicht nur in Fällen mit gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa, sondern auch ohne Vorhandensein entzündlicher Darmsymptome als Therapeutikum der Hautkrankheit wirksam ist (180).

Allerdings führt es nicht bei allen Patienten mit Pyoderma gangraenosum zu einer Abheilung ihrer Ulzerationen (129, 180, 224).

Da Salicylazosulfapyridin durch Darmbakterien in Aminosalicylsäure und Sulfapyridin gespalten wird und Sulfapyridin allein gegeben höhere Blutspiegelwerte erreicht (183), wurde es von Perry und Brunsting (180) als Therapeutikum des Pyoderma gangraenosum eingesetzt und erwies sich als erfolgreich. So hat es sich z.B. bei Patienten, bei denen das Pyoderma gangraenosum mit einer Dermatitis herpetiformen Blaseneruption vergesellschaftet war, gut bewährt (180).

In Dosen von 4 g täglich zeigte sich Sulfapyridin auch in weiteren Fällen des Pyoderma gangraenosum als ein wirkungsvolles Medikament (181, 262, 191, 7), allerdings bietet die Literatur ebenso Berichte über seine wirkungslose Verabreichung (231, 129, 180, 191).

Laut Perry (181) wären Salicylazosulfapyridin oder Sulfapyridin zur Behandlung einer mehr chronischen und langsam fortschreitenden Form des Pyoderma gangraenosum gut geeignet.

Über den erfolgreichen Einsatz weiterer Sulfonamide zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum gibt es nur vereinzelte Berichte.

Potter (187) beschreibt die wirksame Therapie einer 37-jährigen Patientin mit Sulfamethoxyipyridazin (0,5 g/die), Weiner (259) berichtet über die Abheilung des Pyoderma gangraenosum durch Verabreichung von Sulfanilamid (6-8 g/die) bei einem 31-jährigen Patienten.

Teilweise wurden bei der Therapie der Hauterkrankung auch Erfolge durch systemische Gabe von Diaminodiphenylsulfon (DADPS), meist in hohen Dosen bis zu 400 mg täglich, erzielt (142, 261, 190, 214), manchmal sogar in Fällen, in denen sich Glukokortikosteroide zuvor als wirkungslos erwiesen hatten (84). Jedoch gibt es auch mehrere Beispiele für den erfolglosen Einsatz von Diaminodiphenylsulfon bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum (243, 81, 129, 165, 4).

Glukokortikosteroide werden seit über 25 Jahren (265) zur systemischen Therapie des Pyoderma gangraenosum eingesetzt und gehören zu den diesbezüglich am häufigsten verwendeten und wirkungsvollsten Medikamenten.

Von wenigen Fällen abgesehen (239,269), verhindert ihre langfristige systemische Verabreichung ein Fortschreiten der Hautkrankheit und führt zur Abheilung der ulzerösen Läsionen (11, 39, 42, 129, 182, 243, 231, 265, 196).

Speziell für eine akute und schnell fortschreitende Form des Pyoderma gangraenosum werden Glukokortikosteroide von einigen Autoren als das Therapeutikum der Wahl betrachtet (95, 181).

Allerdings sind meist beträchtliche Mengen von Steroiden, ca. 40 - 120 mg täglich, erforderlich, um den Hautsymptomen Einhalt zu gebieten.

Stingl und Mitarbeiter (231) berichten, daß bei einem ihrer Patienten kurzzeitig sogar die Tagesdosis von 1g Methylprednisolon zur Verhinderung eines Fortschreitens der Krankheit nötig war.

Um eine vollständige Abheilung der Ulzerationen zu erreichen oder um nach deren Abheilung dem Auftreten von Rezidiven vorzubeugen, wird in einigen Fällen nach schrittweise durchgeführter Reduktion der Steroide eine gewisse Erhaltungsdosis von ca. 15 mg täglich Prednisolonäquivalent über einen längeren Zeitraum hinweg beibehalten (98, 226).

Ein guter Erfolg in der Behandlung des Pyoderma gangraenosum wurde laut Johnson und Lazarus (109) mit einer stationären sehr hoch dosierten Methylprednisolontherapie erzielt.

Drei Patienten mit anderen Maßnahmen gegenüber therapieresistentem chronischem Pyoderma gangraenosum, eine 23-jährige und eine 60-jährige Frau sowie ein 16-jähriger Junge, bekamen fünf Tage lang jeden Tag 1 g Methylprednisolon Natrium Succinat intravenös verabreicht. Bereits 24 Stunden nach Beginn dieser Stoßtherapie zeigte sich eine Verringerung der Schmerzhaftigkeit der Ulzera sowie ein Rückgang des Erythems und der eitrigen Beläge. Bei allen drei Patienten konnte die vollständige Abheilung des Pyoderma gangraenosum erreicht werden, wenn z.T. auch erst nach zweimaliger Wiederholung dieser Stoßtherapie.

Nach Meinung der Autoren hat eine solche in einem kurzen Zeitraum gegebene sehr hoch dosierte Glukokortikosteroidtherapie weit weniger Nebenwirkungen als die oft langdauernde Verabreichung geringer dosierter Steroide.

Das durch die Therapie veränderte Differentialblutbild der Leukozyten kehrte ein bis zwei Tage nach Absetzen der Behandlung wieder auf Normwerte zurück.

Patienten, die solch einer hochdosierten Steroidtherapie ausgesetzt werden, müssen einen optimalen Elektrolythaushalt besitzen und während der Verabreichung der Glukokortikosteroide sowie 24 Stunden danach sorgfältig telemetrisch auf dem Monitor überwacht werden (109).

Johnson (109) hält die Stoßtherapie für eine geeignete Methode, um schnell maximale entwicklungshemmende Effekte bei Pyoderma gangraenosum zu erzielen, und schlägt vor, sie dann einzusetzen, wenn andere therapeutische Maßnahmen bei der Behandlung der Hauterkrankung erfolglos geblieben sind.

Eine sich über einen längeren Zeitraum erstreckende niedriger dosierte Behandlung mit Glukokortikosteroiden, wie sie bei Pyoderma gangraenosum oft erforderlich ist, kann mit ernststen Nebenwirkungen verbunden sein.

In einer 1980 erschienenen Arbeit über die klinischen Funde von an Pyoderma gangraenosum erkrankten Patienten (95) zeigte sich, daß von den Patienten, die längere Zeit mit Steroiden behandelt wurden, die Hälfte an Behandlungskomplikationen litt und ein Drittel sogar an Kortikosteroid-induzierten Komplikationen starb.

Unter dem Aspekt einer autoimmunologischen Genese des Pyoderma gangraenosum ging man auch auf die Therapie mit Immunsuppressiva über (152), die sowohl als Kombinationsbehandlung zusammen mit Glukokortikosteroiden (88, 170, 39) als auch in einzelnen Fällen als Monotherapie angewandt wird (161, 41).

Dabei ist Azathioprin in Dosierungen von 100 - 150 mg täglich das am meisten verwendete immunsuppressive Medikament zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum und hat sich bei Patienten mit (41, 174, 88) und ohne Begleiterkrankungen als wirksam erwiesen (6, 211).

So berichten Byrne und Mitarbeiter (41) über die erfolgreiche Therapie zweier Patienten mit Azathioprin, bei denen sich während einer chronisch aggressiven Hepatitis Pyoderma gangraenosum-Ulzera entwickelt hatten. Zuvor verordnete Glukokortikosteroide hatten keine Besserung gebracht.

Olson (174) beschreibt einen Patienten mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehendem systemischen Lupus erythematodes, dessen Hautläsionen nach Gabe von täglich 100 mg Azathioprin abheilten.

Auch Happle und Mitarbeiter (88) berichten über die positive Wirkung des Azathioprins bei einem 64-jährigen Patienten mit Pyoderma gangraenosum, der neben der Hauterkrankung außerdem an einer seronegativen Arthritis litt. Seine Hautulzerationen waren durch die Gabe von Azathioprin in Kombination mit Prednison gut abgeheilt und unter der Erhaltungsdosis von 50 mg Azathioprin und 5 mg Prednison zweimal wöchentlich in einem Zeitraum von drei Jahren nicht wieder aufgetreten.

Azathioprin wird auch bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum ohne erkennbare Begleiterkrankungen eingesetzt.

Schöpf und Mitarbeiter (211) z.B. erreichten bei einem Patienten die rasche Abheilung seiner Ulzera durch tägliche Gabe von 150 mg Azathioprin, nachdem Prednison zuvor erfolglos verabreicht worden war.

Lamberty (127) verwendete Azathioprin in der gleichen Dosierung zusammen mit Glukokortikosteroiden und konnte bei einer 54-jährigen Patientin ebenfalls die Abheilung der Hautdefekte erreichen.

1973 beschrieben August und Wells (6) einen Patienten, der zur Abheilung seines Pyoderma gangraenosum sowohl 150 mg Azathioprin als auch 30 - 40 mg Prednison täglich benötigte. Die anfängliche Besse-

zung der Ulzera setzte erst nach Verabreichung des Azathioprins ein; dennoch war die tägliche Glukokortikosteroiddosis erforderlich, um einen Rückfall der Hauterkrankung zu vermeiden.

1981 berichteten jedoch Breathnack und Mitarbeiter (28), daß derselbe Patient möglicherweise gerade durch die langandauernde Verabreichung des Immunsuppressivums und die dadurch bewirkte Verschlechterung der Lymphozytenfunktion Rezidive erhalten habe.

In der Literatur existieren auch andere Berichte über das Fehlschlagen der Azathiopringabe bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum (97, 87). Wie bereits erwähnt, wird in diesen Artikeln darauf hingewiesen, daß die immunsuppressive Therapie mit Azathioprin oder auch mit Prednison zu der Entwicklung des Pyoderma gangraenosum beitragen kann (87).

Über den Einsatz von Cyclophosphamid zur Therapie des Pyoderma gangraenosum mit oder ohne Begleiterkrankungen gibt es in der Literatur nur wenige Berichte.

Die Anwendung dieses Therapeutikums führte bei einer jungen Patientin mit Pyoderma gangraenosum allerdings zu einer beeindruckenden Heilung ihrer Hautkrankheit. So beschreibt Crawford (56) den Krankheitsverlauf eines 9-jährigen Mädchens mit Pyoderma gangraenosum, das nach erfolgloser Therapie mit Glukokortikosteroiden einige Monate mit Cyclophosphamid in einer täglichen Dosis von 150 mg pro m² Körperoberfläche behandelt wurde. Seine Hautulzerationen gelangten dadurch zur völligen Abheilung.

Auch Newell und Malkinson (168) veröffentlichten erst kürzlich einen Bericht über die erfolgreiche Cyclophosphamidtherapie einer 46-jährigen Patientin, deren Ulzera durch die orale Gabe von Cyclophosphamid, anfänglich in Dosen von 150 mg täglich, völlig abgeheilt waren; zuvor angewandte andere therapeutische Maßnahmen wie die Verabreichung höherer Dosen von Prednison (80 mg/die), von Diaminodiphenylsulfon (400 mg/die), wie die Plasmapherese und vielfältige Lokalbehandlung waren fehlgeschlagen.

Weitere Immunsuppressiva wurden der Literatur zufolge ebenfalls nur in einzelnen Fällen zur Therapie des Pyoderma gangraenosum eingesetzt.

Maldonado und Mitarbeiter (144) z.B. verwendeten zur Behandlung der Hautkrankheit bei einem 7-jährigen Jungen 6-Mercaptopurin und erzielten damit einen ausgezeichneten Erfolg; die Hautdefekte heilten vollständig ab. Ein Jahr nach dem Absetzen des Therapeutikums jedoch trat bei dem Kind eine akute Leukämie auf, die zu seinem Tod führte. Die Autoren stellen sich die Frage, ob das Pyoderma gangraenosum im Sinne einer Autoimmunerkrankung allein oder in Verbindung mit dem Antimetaboliten verantwortlich für die Entwicklung der Leukämie gewesen sein könnte oder ob die Hauterkrankung schon die beginnende Manifestation des hämatologischen Leiden dargestellt haben könnte.

Die Therapie mit Melphalan, einer alkylierenden Substanz, erwies sich bei einer Patientin sowohl gegen das multiple Myelom, zu dessen Behandlung sie begonnen worden war, als auch gegen das gleichzeitig bestehende Pyoderma gangraenosum als äußerst wirkungsvoll (96).

In ähnlicher Weise bewirkte die Verabreichung von Cytosin-Arabinosid und Daunorubicin Hydrochlorid bei einer 32-jährigen Patientin neben dem Rückgang der Leukämie, zu deren Therapie sie eingesetzt worden waren, eine Heilung der ebenfalls bestehenden Pyoderma gangraenosum-Ulzera (135).

Im Zusammenhang mit immunsuppressiver Therapie bei Pyoderma gangraenosum sei auch die Anwendung von Colchizin erwähnt. So beschreibt Kuhn (126) die erfolgreiche Behandlung einer Patientin mit Pyoderma gangraenosum, die, nachdem ihre Hauterscheinungen durch Glukokortikosteroid-Azathioprin-Therapie deutlich gebessert, aber nicht zur Abheilung gebracht werden konnten, durch die kombinierte Anwendung von Ultralan, Imurek und Colchicum dispert von den Hautulzerationen befreit wurde.

Die genannten Beispiele zeigen, daß der Einsatz von Immunsuppressiva zur Therapie des Pyoderma gangraenosum sehr wirkungsvoll sein kann. Nach Meinung Newells (168) sollte ihre Anwendung jedoch auf die Patienten begrenzt sein, bei denen eine bestehende Grunderkrankung die Gabe dieser Chemotherapeutika rechtfertigt oder die unter ausgeprägten, nicht auf mildere Therapie ansprechenden Hautulzerationen leiden.

In den letzten Jahren wurde vermehrt über ausgezeichnete Erfahrungen mit Clofazimin bei der Behandlung des Pyoderma gangraenosum berichtet (19, 154, 244, 26, 114, 141).

Dieser Phendimetrazintartrat-Abkömmling wurde wegen seines antimikrobiellen Effektes ursprünglich gegen mykobakterielle Erkrankungen wie Tuberkulose und Lepra eingesetzt (26, 163). Der genaue Mechanismus dieses Therapeutikums bei Pyoderma gangraenosum ist unbekannt; im Makrophagenhemmtest beschleunigt es die intrazelluläre Abtötung von Bakterien und verbessert in vivo und in vitro die Phagozytosekapazität neutrophiler Granulozyten.

Viele der Patienten mit Pyoderma gangraenosum, die erfolgreich mit Clofazimin behandelt wurden, hatten zuvor auf die Gabe anderer Therapeutika wie Prednison, Sulfapyridin oder Sulfone sowie auf Lokalthherapie keine Besserung gezeigt.

Die üblicherweise angewandte Dosis von Clofazimin zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum beträgt 300 mg täglich und wird meist oral in drei Tagesdosen zu je 100 mg zugeführt.

Michaelsson und Mitarbeiter (154) berichten über die bemerkenswerte Wirkung der Clofazimintherapie bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum, die in der Zeitspanne von 1973 bis 1975 an den Universitätskliniken von Uppsala und Linköping behandelt wurden. Nach Beginn der Therapie, die bis zur völligen Abheilung der Ulzera einige Wochen bis Monate dauerte, setzte nach 3 bis 14 Tagen ein rapider Heilungsverlauf des Pyoderma gangraenosum ein.

Vor der Behandlung mit Clofazimin verabreichte Antibiotika bzw. die Gabe von Prednison oder Salicylazosulfapyridin hatten keine Besserung gebracht.

Von den beschriebenen acht Patienten litten vier an der akuten, schnell voranschreitenden Form des Pyoderma gangraenosum, wobei sich zeigte, daß deren Hautulzera schneller und intensiver auf die Gabe von Clofazimin reagierten als die anderen vier Patienten.

Während der Therapie trat bei allen Patienten eine rötliche Pigmentierung der Haut sowie eine leichte Rotverfärbung des Urins und des Sputums auf. In einigen Fällen wurde als eine weitere Nebenerscheinung eine trockene, fast ichthyosiforme Haut besonders im Bereich der Arme und Unterschenkel bemerkt. Ansonsten wurden keine körperlichen Veränderungen unter der Clofazimintherapie festgestellt, und alle Patienten befanden sich währenddessen in einem guten Allgemeinzustand.

Brandt und Mitarbeiter (26) beschreiben eine 19-jährige Frau mit Pyoderma gangraenosum, bei der eine verringerte Phagozytosekapazität der Granulozyten nachgewiesen werden konnte. Durch die tägliche Verabreichung von Clofazimin in der Dosierung 200 mg täglich normalisierte sich die Phagozytosekapazität, und die Hautdefekte heilten ab.

Thomsen und Rothenborg (244) berichten ebenfalls über sehr gute Behandlungserfolge mit Clofazimin.

zehn Patienten mit Pyoderma gangraenosum im Alter von 25 bis 94 Jahren wurde dreimal täglich 100 mg Clofazimin verabreicht, worauf die Ulzerationen bei sieben Patienten völlig abheilten. In den restlichen drei Fällen wurde eine partielle Heilung der Ulzera erreicht.

Als Nebeneffekt trat auch hier bei sieben Patienten eine Rotverfärbung sowie bei zwei Patienten eine Trockenheit der Haut auf. Hämatologische Veränderungen wurden nicht festgestellt.

Lovett (141) beschreibt die Heilung einer 56-jährigen Patientin mit langjährig bestehenden Pyoderma gangraenosum-Läsionen durch Verabreichung von Clofazimin, nachdem die Gabe von Prednison und Azathioprin zuvor keine Besserung erbracht hatte.

Nachdem eine positive Reaktion der Ulzera auf die Clofazimingabe festgestellt werden konnte, wurde die zusätzlich beibehaltene Prednisondosis von 60 mg täglich auf 20 mg jeden zweiten Tag gesenkt. Die Ulzerationen heilten innerhalb von sechs Monaten vollständig ab, und es zeigten sich außer einer Verdunkelung der Hautfarbe während der Therapie keine weiteren Nebenwirkungen.

Auch Kark und Mitarbeiter (114) berichten in ihrer 1981 erschienenen Arbeit von drei Patienten mit Pyoderma gangraenosum, die mit Clofazimin erfolgreich behandelt wurden, während ihre Hautdefekte auf lokale Therapie und Gabe von systemischen Glukokortikosteroiden sowie von Diaminodiphenylsulfon keine Besserung gezeigt hatten. Nach Auffassung der Autoren ist Clofazimin ein wirksames Medikament zur Behandlung sich schnell entwickelnder Ulzerationen, besonders bevor tiefer gelegene Sehnen oder Muskeln mit in den ulzerativen Prozeß einbezogen worden sind.

Clofazimin wird langsam absorbiert und unverändert im Fettgewebe, in Lymphknoten, Milz und Leber gespeichert (251). Ausgeschieden wird es vorwiegend über die Niere; kleine Mengen können über Tränenflüssigkeit, Talg und Schweiß abgegeben werden (133). Die Nebenwirkungen dieses Medikaments umfassen die bereits erwähnte Rotverfärbung der Haut, des Urins, des Schweißes und der Tränenflüssigkeit sowie epigastrisches Unwohlsein (141). Sie erscheinen laut Kark und Mitarbeitern (114) als gering, so daß die Anwendung von Clofazimin bei Pyoderma gangraenosum gerechtfertigt sei.

Kurze Zeit nach der Veröffentlichung der erfolgreichen Clofazimintherapie bei ihren Patienten erschien von Kark und Davies ein zweiter Bericht, in dem eine eventuelle Komplikation der Clofaziminbe-

handlung bei einem dieser Patienten geschildert wurde (114).

Er hatte in einem Zeitraum von zwei Jahren insgesamt 125 g Clofazimin erhalten, da nach primärer völliger Abheilung der Hautdefekte Rezidive aufgetreten waren, die erneute Gaben des Therapeutikums erforderten.

Die aufgrund eines akuten Abdomens durchgeführte Laparatomie ergab eine Infarzierung des Dünndarms. Bei der später begrenzt erlaubten Autopsie wurden Clofazimin-beladene Makrophagen in den abdominalen Lymphknoten, jedoch keine anderweitige anatomische oder histologische Erklärung für die Infarzierung gefunden.

Laut Klark und Davies (114) ist es denkbar, daß Clofazimin eine Rolle bei der Entstehung des Darminfarktes gespielt hat, da bei Patienten unter Clofazimintherapie bereits über das Auftreten eines akuten Abdomens (103) und in Verbindung mit Pyoderma gangraenosum auch über die Komplikation der Milzinfarzierung (66) berichtet wurde.

So veröffentlichten Mc Dougall und Mitarbeiter (66) 1980 einen Artikel über unangenehme Nebenwirkungen der Clofazimintherapie. Ein 68-jähriger Patient mit Pyoderma gangraenosum, der auf andere medikamentöse Therapie nicht angesprochen hatte, wurde fünf Monate lang mit 400 mg Clofazimin und sechs weitere Monate lang mit auf 300 mg verringerter Dosis behandelt. Elf Monate nach Beginn der Therapie erforderten schwere abdominale Schmerzen die Einweisung in die Klinik. Die durchgeführte Laparatomie ergab zahlreiche frische Infarkte der Milz und eine Blutstauung des Dünndarms. Bei der histopathologischen Untersuchung der entnommenen Milz und einer Duodenalbiopsie wurden zahlreiche Konturen gefunden, die an Kristallablagerungen erinnerten. Ebenfalls untersuchte intestinale Lymphknoten des Patienten offenbarten eine massive Kristallanhäufung in den kortikalen sowie in den Marksinsus.

Aufgrund dieser Funde sollte Clofazimin nach Meinung Mc Dougalls und Mitarbeitern (66) über einen längeren Zeitraum hinweg nicht in höheren Dosen verabreicht werden, es sei denn unter klinischer so-

wie unter Laborüberwachung des Patienten, und bei Fällen, die anderen therapeutischen Maßnahmen gegenüber unzugänglich sind.

Weitere antimikrobielle Mittel, die als Therapeutika des Pyoderma gangraenosum erfolgreich eingesetzt wurden, sind Minocyclin hydrochlorid (142, 60) und Rifampicin (239).

Lynch (142) beschreibt vier Patienten mit Pyoderma gangraenosum, die mit je 300 mg Minocyclin hydrochlorid wirkungsvoll therapiert wurden, wenn auch der Wirkungsmachanismus des Medikaments bei Pyoderma gangraenosum rein spekulativ ist (142).

Auch Davies und Piper (60) erreichten durch die Gabe von Minocyclin hydrochlorid bei einer 39-jährigen Patientin mit Pyoderma gangraenosum die völlige Abheilung ihrer Ulzera.

Tay (239) schildert die Krankheitsgeschichte eines 13-jährigen Mädchens, bei dem die orale Therapie mit 600 mg Rifampicin täglich, das in kleine Dosen aufgeteilt wurde, innerhalb von vier Wochen eine Heilung aller Hautulzerationen erbrachte; andere zuvor verordnete Medikamente wie Prednisolon, Salicylazosulfapyridin und verschiedene Antibiotika waren wirkungslos geblieben.

Weitere angewandte Behandlungsformen schließen die Plasmapherese und Leukozytentransfusion ein, die sich laut Clayton (49) als erfolgreiche Behandlungsmethode bei einem 72-jährigen Patienten mit Pyoderma gangraenosum und einem Defekt des zellulären Immunsystems erwies, sowie die jedoch recht erfolglose Radiotherapie mit Elektronenbestrahlung (201).

Im folgenden wird ein tabellarischer Überblick über die medikamentösen Therapieformen des Pyoderma gangraenosum hinsichtlich ihrer Wirkung gegeben.

Systemische Therapie	Wirkung	Lokaltherapie	Wirkung
Glukokortikosteroide	+++	Natrium-Cromoglycinsäure	+++
Clofazimin	+++		
Sulfapyridin	++		
Immunsuppressiva:		Glukokortikosteroide:	
- Azathioprin	++	- intraläsional	+
- Cyclophosphamid	++	- extern	+
- 6-Mercaptopurin	++		
- Melphalan	++		
- Cytosin-Arabinosid	++		
- Daunorubicin			
Hydrochlorid	++		
Minocyclin hydrochlorid	++	hyperbare Sauerstoffbehandl.	+
Salicylazosulfapyridin	++		
DADPS	+		
Rifampicin	+		
Gammaglobuline, Bluttransfusionen, Plasma- pherese	+		
Antibiotika	-		

Erklärung: +++ = sehr erfolgreich
 ++ = erfolgreich
 + = wenig erfolgreich
 - = erfolglos

2.5. ZUSAMMENFASSUNG VON 20 FÄLLEN DES PYODERMA GANGRAENOSUM DER DERMATOLOGISCHEN KLINIK DER LUDWIG-

MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Zeitpunkt der stationären Aufnahme	Alter Geschlecht	Lokalisation	Direkte Immunfluoreszenzbeefunde	Grund- u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapie - erfolg	Besonderes
1971	24 J, m	Gesichtsregion		-	Solu-Decortin H 50 mg/die, Ultralan-Tbl.	rasche Besserung	
1973	61 J, w	untere Extremität		IgA-Paraproteinämie, Diabetis mellitus, V.a. Leberzirrhose, rezidivierende Harnwegsinfekte	Azulfidine 3 x 1 Tbl./die, Imurek 150 mg/die, Leucoran 6 mg/die, Kortison	Besserung keine Besserung	Tod der Patientin an akutem Herz-Kreislaufversagen
1973	51 J, m	obere und untere Extremität		Lungenemphysem	Ultralan 60 mg/die	Abheilung	
1974	21 J, w	Stamm, Genitalregion		V.a. chron. Lungenmykose, Leukozytopenie	Urbason 80 mg/die, INH 300 mg/die, Ampicillin 1,5 g/die	Abheilung	keine Reaktion auf spezifische Antigene im Hauttest

Zeitpunkt der stationären Aufnahme	Alter Geschlecht	Lokalisation	Direkte Immunfluoreszenzbefunde	Grund- u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapie - erfolg	Besonderes
1975	61 J, w	untere Extremitäten		Varikosis, Herzinsuffizienz	Urbason 60 mg/die, Antibiotika	Abheilung	
1977	80 J, w	untere Extremität		Duodenaldivertikel, Herzinsuffizienz	Lampren 300 mg/die	partielle Abheilung	wegen Herzbeschwerden Verlegung der Patientin auf kardiologische Station
1979	80 J, m	untere Extremität	DIF +	Prostataadenom	lokal: Diprosone-Creme, Vioform-Lotio, Merfentinktur, Kaliumpermanganatbäder	Besserung	auf Wunsch des Patienten frühzeitige Entlassung
1979	77 J, w	untere Extremität		-	Urbason 32 - 8 mg/die, Bactrim forte 2 x 1 Tbl./die	Abheilung	

Zeitpunkt der stationären Aufnahme	Alter Geschlecht	Lokalisation	Direkte Immunfluoreszenzbefunde	Grund- u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
1980	31 J, m	obere Extremität		-	Urbason 80 - 30 mg/die, Imurek 150 mg/die, Bactrim forte 2x 1 Tbl./die	partielle Abheilung	auf Wunsch des Patienten frühzeitige Entlassung
1980	79 J, w	untere Extremitäten	DIF +	-	lokal: Fibrolan, Varidase, Iruoxol Argentum-Salbe, Moronal-Salbe	Besserung	gegen ärztl. Rat Entlassung der Patientin
1983	69 J, w	behaarter Kopf, Stamm, untere Extremität	DIF -	-	Lampren 300 mg/die, Urbason 40 - 20 mg/die	Besserung Abheilung	
1983	30 J, m	untere Extremität		v.a. Colitis ulcerosa	Lampren 300 mg/die, Diät	Abheilung	

Zeitpunkt der stationären Aufnahme	Alter Geschlecht	Lokalisation	Direkte Immunfluoreszenzbefunde	Grund- u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapie - erfolg	Besonderes
1983	57 J, w	untere Extremität		Colitis ulcerosa	Azulfidine 3 x 1 Tbl./ die, Lampren 300 mg/die, Eusaprim forte	Besserung	frühzeitige Entlassung auf Wunsch der Patientin
1984	49 J, m	untere Extremität	DIF +	Diabetis mellitus, Nierenzyste, v.a. Fettleber, Prostataadenom	Lampren 300 mg/die	Abheilung	
1985	33 J, m	untere Extremität	DIF +	-	Urbason 40 - 20 mg/die	partielle Abheilung	
1985	37 J, m	untere Extremität	DIF +	chron. Sinusitis, Kolitis	Lampren 300 mg/die, Bactrim forte 2 x 1 Tbl./die	partielle Abheilung	

Zeitpunkt der stationären Aufnahme	Alter Geschlecht	Lokalisation	Direkte Immunfluoreszenzbefunde	Grund- u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapie - erfolg	Besonderes
1985	66 J, m	untere Extremität		Wahnneurose	Lampren 200 mg/die	Besserung	
1986	37 J, w	untere Extremität	DIF -	-	Lampren 200 mg/die, Urbason 40 - 20 mg/die	Besserung	frühzeitige Entlassung der Patientin auf eigenen Wunsch
1986	43 J, w	untere Extremitäten		Colitis ulcerosa, Diabetes mellitus, Akne vulgaris	Azulfidine, Lampren 200 mg/die, Ultralan 15 mg/die	Besserung	
1986	70 J, w	untere Extremität	DIF +	Dickdarmdivertikulose, z.n. Phlebotrombose	Urbason 60 mg/die - 4 mg/die, Lampren 200 mg/die	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Brunsting LA, Goeckermann WH, O'Leary PA 1930	16 J, w	Knöchelregion	Infektion mit Staphy- lokokken und Strepto- kokken	Colitis ulcerosa, Infektion des oberen Respirations- traktes	diätetische Maßnahmen Radiatio: Röntgen- strahlen 2x Blut- transfusion je 500 cc	Besserung der Colitis ulcerosa und Abheilung des Ulkus keine Besserung Heilung der Colitis ulcerosa und Abheilung des Ulkus	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
	18 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Infektion mit Staphy- lokokken und Streptokokken	Colitis ul- cerosa, Polyarthrits	arsenhaltiges Medikament	Heilung der Co- litis ulcerosa und Abheilung der Ulzera	
	29 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Infektion mit Staphylo- coccus aureus Staphylo- coccus albus und Strepto- coccus haemo- lyticus	Colitis ul- cerosa, Polyarthrits	Radiatio: Röntgenstrahlen arsenhaltiges Medikament	keine Besserung Heilung der Coli- tis ulcerosa und Abheilung der Ulzera	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	32 J., m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Infektion mit Staphylokokken und hämolyti- schen Strep- tokokken	Colitis ul- cerosa, Anämie	Radiatio: Röntgenstrahlen arsenhaltiges Medikament	keine Besserung Besserung der Colitis ulcerosa und Abheilung der Ulzera	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
	48 J., m	Stamm	Infektion mit Staphylococcus albus und Ba- cillus pyo- cyaneus	chronisches Empyem, Osteo- arthropathie hypertraghiante pneumonique	Antiseptika	30 %-ige Heilung	Tod des Patienten durch Septikämie
Guy WH, Kerr JC, 1932	k.A.	Stamm, untere Extremität	Infektion mit Streptococcus haemolyticus	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.
Lane CW, Stroud CM, 1933	41 J., w	Gesichtsregion Stamm, obere und untere Extremitäten	Infektion mit Staphylococcus albus haemo- lyticus und non-haemoly- tischen Strep- tokokken	Cholezystitis Cholelithiasis, Infektion des Harntraktes	Pyridium Cholezystektomie; Bekämpfung der Harntraktin- fektion	Besserung partielle Abheilung	Exazerbation der Chole- zystitis und Auftreten der Harntraktinfektion von Hautrezidiven ge- folgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Fox H, Malonay ER 1934	70 J, w	untere Ex- tremität	k.A.	k.A.	k.A.	k.A.	
Brunsting LA 1935	57 J, m	Kopf, Stamm, obere und un- tere Extremität	k.A.	Colitis ulce- rosa, Myalgie, Anämie	diätetische Maßnahmen, 6 Bluttransfu- sionen, Injektionen: Bargen-Vakzine, Weilsh-Serum, Medikamente: Acetarson 21x0,25g	Besserung der Co- litis ulcerosa u. Besserung der Ulzera	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
Cohen MH 1936	12 J, w	Gesicht, Stamm, obere und un- tere Extremitä- ten	Vitamin-Mangel	Colitis ulce- rosa, Poly- arthritis, Anämie	diätetische Maßnahmen, Bluttransfu- sionen, Injektionen: Dextrose, Kalzium	Besserung der Co- litis ulcerosa u. Abheilung der Ulzera	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
Fox H, 1938	18 J, m	untere Extre- mität	k.A.	k.A.	Elektro- desikation	Besserung	-
Zeisler EP, 1938	30 J, m	Gesichtsregion, Stamm, untere Extremität	k.A.	Colitis ul- cerosa	Bettruhe, Abszessspaltung, UV-Bestrahlung	Abheilung	wahrscheinlich Pyoderma gangraenosum

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Mintzer I.J. 1939	20 J., m	obere und un- tere Extre- mitäten	Infektion mit Staphylococcus aureus und Bacillus pyocyaneus	Colitis ulce- rosa, Oncho- gryposis, Onchocytosis	Bettruhe, vi- taminreiche diätetische maßnahmen, UV- Bestrahlung	Besserung	Kolitis-Exazerbation von Hautrezidiven ge- folgt.
Weiner AL 1939	31 J., m	Stamm, untere Extremitäten	Infektion mit haemolytischer Streptokokken	Colitis ulcerosa	Bluttransfusion, keine Besserung Radiatio: UV- Bestrahlung, Röntgenstrahlen Medikamente: Acetarsen, Kal- zium, Vitamine		
Jankelson IR, McClure CH W, 1940	43 J., w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Infektion mit Staphylococcus aureus	Colitis, Osteomyelitis	Sulfanilamid 6-8 g/die Heilung der Co- litis ulcerosa und der Ulzera	k.A.	Kolitis-Exazerbation von Hautrezidiven ge- folgt.
	18 J., w	untere Extre- mitäten	Infektion mit metastatisch abgesetzten Kolonbakterien	Colitis ulce- rosa	Abszeßspaltung Ileostomie, Hauttrans- plantate	Abheilung	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angewonnene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	28 J, m	Knöchelregion	Infektion mit Staphylo- coccus albus	Colitis ul- cerosa	Abseßspaltung autogene Vak- zine (mit Sta- phylococcus albus)	keine Besserung Besserung der Colitis ulcerosa und der Ulzera	
	23 J, m	Stamm, untere Extremität	Infektion mit Staphylococ- cus aureus	Colitis ulce- rosa	k.A.		Tod des Patienten nach hohen Fieberschüben und 18-tägigem sta- tionärem Aufenthalt.
	23 J, m	Mundschleimhaut Tonsillenregion, Staphylococcus untere Extremität	Infektion mit Staphylococcus aureus und haemolytischem Streptococcus	Colitis ul- cerosa	k.A.	Besserung und par- tielle Abheilung	
	23 J, m	Nackenregion, Stamm, untere Extremität	Infektion mit Staphylococcus aureus	Colitis ulce- rosa, Poly- arthritis	k.A.	k.A.	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
	63 J, w	untere Extre- mitäten	Infektion mit metastatisch abgesetzten Kolonbakterien	chronische En- dozervizitis, Colitis ulce- rositis	lokal: Sulfanilamid- Kompressen	Abheilung	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Miescher G 1945	48 J, w	untere Ex- tremitäten	k.A.	-	elektrokoagu- latorische Verschorfungen, Medikamente: vier- bis sechs- tägige Cibazol- stöße	Abheilung	
Cole HN, Driver JR, 1945	30 J, w	k.A.	k.A.	Colitis ulcerosa	Medikamente: Emetin-Hydro- chlorid, Chiniofon Succinylsulfa- thiazol Besserung der Ko- litis u. Abheilung der Ulcera	Besserung der Ko- litis, Abheilung der Ulcera, Besserung der Ko- litis u. Abheilung der Ulcera	Kolitis-Exazerbationen von Hautrezidiven ge- folgt.
Kiel VL 1947	38 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Allergische Reaktion auf eine bakte- rielle Zahn- infektion	Colitis ulce- rosa, Zahn- infektion	Bluttransfu- sionen, Medikamente: Vitamine, Eisen, Penicillin Extraktion ver- eilter Zähne	keine Besserung Besserung des Allgemeinzustandes Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Ulbricht H 1950	31 J. m	Stamm, untere Extremitäten		Colitis ul- cerosa	Medikamente: Penicillin, Pyrufer, Vi- tamine; diätetische Maßnahmen, 9 Bluttrans- fusionen	Heilung der Co- litis ulcerosa und Abheilung der Ulzera	
McIver MA, Lucas V 1951	30 J. w	untere Extremitäten	mangelhafter Ernährungs- zustand	Colitis ul- cerosa, Polyarthrit	Ileostomie	Besserung der Co- litis ulcerosa und Abheilung der Ulzera	
Philip AJ 1952	31 J. w	Gesichtsre- gion, Stamm, obere und untere Ex- tremitäten	Ischämie der Haut durch intestinale Erlutungen	Colitis ul- cerosa, Osteoarthritis	20 Bluttrans- fusionen diätetische Maßnahmen; Medikamente: Aureomycin 20 mg/die Dramamin, Sco- polamin, Panta- pon, Chloro- mycetin, Pheno- barbital, Pyri- benzamin, Vita- min C u. Vit.K	keine Besserung Besserung der Co- litis ulcerosa, keine Besserung der Ulzera keine Besserung	ausgeprägte Hautulzera trotz dreijähriger Kontrolle über die Darmkrankheit

Lokal: Aureo-
mycinhydrochlorid 3 %ig
Abheilung

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Walther D 1954	45 J., w	untere Ex- tremitäten	gefäßaller- gische Reak- tionen hervor- gerufen durch hämatoxylin ver- schleppte Darmbakterien	Colitis ul- cerosa	Streptomycin 2 Terramycin- stöße 4 bzw. 8g, Vitamin E und der Ulzera	keine Besserung Besserung der Co- litis ulcerosa und der Ulzera	
Kozikowski ES 1955	54 J., m	Nackenregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	-	Bluttransfusio- nen, Gammaglo- buline, Medikamente: Kortikotropin, Meticorten	partielle Abhei- lung	
Miescher G, Fischer 1955	50 J., w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	-	Abtragung mit der Koagulations- schlinge, Medikamente: Chloromycetin	Besserung, jedoch Rezidive	
Wentholt HMM 1955	35 J., w	Knöchelregion	Infektion mit Staphylococcus aureus	Anämie	Medikamente: Terramycin 2g/die, Vitamin-B-Komplex Chloramphenicol 3 g/die Excision, Blut- transfusionen	keine Besserung	Während des Krankheits- verlaufs Entbindung eines gesunden Kindes, jedoch kein Einfluß auf das Krankheitsgeschehen

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Wright ET, Greco DJ 1956	47 J, w	Stamm, untere Extremitäten	Antigen- Antikörper- Reaktion	Hypogamma- globulinämie	Medikamente: Penicillin, Aureomycin, Terramycin, Chloromycetin Kortison 300 bzw. 200mg/die	keine Besserung Abheilung	
Perry HO, Brunsting LA 1957	53 J, m	Stamm, untere Extremitäten	Mechanismus, ähnlich dem Schwartzmann- Phänomen	Ulcus duodeni, Dermatitis herpetiformis	Medikamente: Terramycin Salicylazosul- fapyridin 1 g/alle 3 Std.	Besserung Abheilung	
	45 J, w	Stamm, untere Extremitäten	Mechanismus, ähnlich dem Schwartzman- Phänomen	rheumatoide Arthritis, Dermatitis herpetiformis	Medikamente: Salicylazo- sulfapyridin Acetarson	Besserung der Ul- zera, jedoch Rezidive Exacerbation	
	28 J, w	untere Ex- tremitäten	Mechanismus ähnlich dem Schwartzman- Phänomen	rheumatoide Arthritis, Dermatitis herpetiformis	Kortison, Kortikotropin Medikamente: Sulfapyridin 1 g/3x tgl.	Abheilung 90 %-ige Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Schuppili R, Birkhäuser H 1957	20 J, w	untere Ex- tremität	hyperergische Reaktion des Organismus	chronische Lungenabs- zesse, Sal- pingitis, Thrombophle- bitis	Excision mit Diathermie	Abheilung	zeitlicher Zusammenhang zwischen Hautläsio- nen und Intensität der Lungenveränderungen
Ayres S, Ayres S, 1958	55 J, m	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis, Dermatitis herpetiformis ähnliche Bläs- seneruption	Medikamente: Sulfapyridin	Besserung	
	47 J, m	Stamm, Geni- talregion, obere u. untere Extremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis, Dermatitis herpetiformis ähnliche Bläs- seneruption, chronische Prostatitis	Medikamente: Sulfapyridin	Besserung	
	49 J, w	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	Polyarthritits	Medikamente: Sulfapyridin	Abheilung	
	61 J, w	untere Ex- tremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis,	Medikamente: Sulfapyridin, Chloramphenicol	Abheilung jedoch Rezidive	
					Prednison Salicylazo- sulfapyridin	keine Besserung Abheilung d. Ulcera	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Bloom D, Fischer D, Dannenberg M, 1958	50 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Resistenz- minderung u.ä. durch Hypogamma- globulinämie	Hypogamma- globulinämie	Medikamente: Chloramphenicol Penicillin Vakzine mit Sta- phylococcus aureus Exzision, Elek- trokoagulation Gammaglobuline	Besserung Abheilung Vermeidung von Rezidiven	
	55 J, m	Stamm, Geni- talregion, untere Ex- tremitäten	Resistenz- minderung u.ä. durch Hypogamma- globulinämie	Hypogamma- globulinämie	Medikamente: Prednison 15-20 mg/die Kortikotropin Gammaglobuline, Erethronycin, Chloramphenicol, Prednison 5mg/3-4xtgl. Prednison 30mg/die	keine Besserung keine Besserung Besserung jedoch Rezidive Abheilung	
Orfuss AJ, Allen E 1958	50 J, m	Gaumenregion, Stamm, obere u. untere Extre- mitäten	allergische Re- aktion auf Lun- gerbakterien bzw. direkte Kontamination	Pneumonie, Lun- gerabszesse, chronisches Emphysem	Prokain Penicillin 30 Mill U/die, Fu- radantlin 60mg/die, Erethronycin 2g/die	Heilung der Pneumonie und Besserung	
					Mundausschneidung	Besserung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Bolton EG, Hewitt M, Yeoman WB, Warin RP, 1959	57 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Kryoglobulin im Serum	-	Medikamente: Antibiotika Kortison	keine Besserung Besserung, jedoch Rezidive	Kryoglobuline im Serum → Verklumpen von Blutzellen
Hofstad T 1959	40 J, m	Stamm	allergische Reaktion auf Staphylokokken- Allergene	-	Medikamente: Chloramphenicol, Kortison 200mg/die		
Kressbach H, 1959	34 J, w	obere u. untere Extremitäten	Autoimmuni- sierung durch Heterogenisa- tion von Hautproteinen	Zystitis	Medikamente: Supronal 40 g Omnamycin Germanin 0,5g/2xwö. Wismut 0,1g/2x wö. Germanin, Wismut Chloramycetin 2 g/die Vitamin C- und B-Komplex, Olibuntin	keine Besserung Abheilung jedoch Rezidive keine Besserung partielle Abheilung völlige Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
de Mott JD, Goodson WH, 1959	33 J, w	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa, de- pressive Psychose	Medikamente: Achromycin, Mystecilin, Kortikotropin Elektroschock 11x	k.A. Besserung der Co- litis ulcerosa, der psychotischen Symptome und fast vollständige Ab- heilung d. Ulzera	
Potter B, Malkinson FD, 1959	37 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis, Dermatitis herpetiformis	Medikamente: Sulfapyridin Prednison Sulfamethoxy- pyridazin	keine Besserung fast vollständige Abheilung	
Mescon H 1960	35 J, m	untere Ex- tremitäten		Colitis ulcerosa	Betrühe, elastische Strümpfe Medikamente: Prednison 40 mg/die	Besserung Besserung der Co- litis ulcerosa, keine Besserung der Ulzera	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Margoles JS. Wenger J 1961	28 J, m	Gaumenregion, Genitalregion, obere u. untere Extremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa, Anä- mie, Oso- phagitis	Kolektomie, Ileostomie Medikamente: Prednison 30 mg/die Medikamente: Kortison 300mg/die k.A.	Besserung der Co- litis ulcerosa, keine Besserung der Ulzera Besserung	keine Heilung der Kolektomiewunde
	23 J, m	Wangen- schleimhaut, Gaumenregion	k.A.	Colitis ul- cerosa Anämie	Kolektomie, Ileostomie	Besserung der Co- litis ulcerosa und der Ulzera	
Solta V 1961	50 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	allergisches Geschehen	-	lokal: Penicillin Medikamente: Sulfapyridin, Antibiotika, Gammaglobuline Prednison 60g/die Aureomycin 1g/die Prednison 15mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung Abheilung Rezidiv- prophylaxe	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Tieisch R 1962	13 J, w	obere u. untere Extremitäten	infekta- lischer Ge- schehen	Osteomyelitis	Medikamente: Penicillin Tetracyclin Chloramphenicol Delphicort 16 mg/die	keine Besserung Besserung Abheilung	
Karltop N 1963	56 J, m	untere Ex- tremität		Hypogamma- globulinämie	Hauttransplantat Medikamente: Antibiotika Gammaglobuline Prednison	keine Besserung partielle Abheilung	Drei Jahre nach Erkrankungsbeginn noch Neigung zu Ulzerationen trotz relativ hoher Steroiddosen
	55 J, m	untere Ex- tremität	k.A.	-	Exzision Medikamente: Antibiotika Salicylazosul- fapyridin Enterokolin Gammaglobuline Steroide Hauttransplantat	Besserung, jedoch Rezidive keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Vokurka V, Mičánek B 1963	49 J, w	untere Ex- tremitäten	autoimmunolo- gische Vor- gänge, verant- wortlich für hypererge Haut- bzw. Darmreaktionen	Colitis ul- cerosa	Prednison	Besserung der Co- litis ulcerosa, partielle Abheil- ung der Ulzera	
	32 J, m	untere Ex- tremität	autoimmunolo- gische Vor- gänge, verant- wortlich für hypererge Haut- bzw. Darmreaktionen	Colitis ul- cerosa	Antibiotika	Besserung der Co- litis ulcerosa, Abheilung der Ul- zera, jedoch Re- zidive	Hautrezidive von Koli- tis-Exazerbation ge- folgt.
					Prednison	Abheilung der Co- litis ulcerosa und der Ulzera	
Kaplan I 1964	53 J, m	untere Ex- tremität	k. A.	Ulcus duodeni Ulcus ventriculi	Bluttransfusionen Medikamente: Gammaglobuline Antibiotika Kortikosteroide Amputation beider Beine	keine Besserung	Tod des Patienten durch Bronchopneumonie
Long PI Vesú CT 1964	48 J, m	untere Ex- tremität	Defekt im humo- ralen oder zellu- lären Immun- system	Hypogammaglo- bulinämie	Erethromycin Chloramphenicol Salicylazosulfapyridin Gammaglobuline Kortikotropin 40 u/die Prednisolon 20 mg/die	keine Besserung Abheilung	Abstoßung eigener Haut- transplantate, Immun- antwort vom verzögerten Typ auf die Injektion eigener Leukozyten

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Rockl H. Knedel M, Schöpfle F 1964	43 J, m	untere Ex- tremität	Defekt im hu- moralen oder zellulären Immunsystem	Colitis ulce- rosa	Penicillin Kortikotropin 20 U/die, fast vollständige Abheilung Prednisolon 40 mg/die	keine Besserung	Abstoßung eigener Haut- transplantate, Immun- antwort vom verzögerten Typ auf die Injektion eigener Leukozyten
	48 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Veränderungen des Plasma- proteinspiegels	IgA-Parapro- teinämie	Kortikosteroide	Besserung	
	53 J, w	Stamm	Veränderungen des Plasmapro- teinspiegels	IgA-Parapro- teinämie Plasmozytom?	k.A.		Tod der Patientin durch Kachexie
	63 J, w	untere Ex- tremität	Veränderungen des Plasma- proteinspiegels	IgA-Parapro- teinämie	k.A.		
	66 J, m	k.A.	Veränderungen des Plasma- proteinspiegels	IgA-Parapro- teinämie	k.A.		

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	40 J. w	untere Ex- tremität	k. A.	-	Kortikosteroide	Abheilung	
	17 J. w	untere Ex- tremität	k. A.	Colitis ul- cerosa	k. A.		
Salfeld K 1964	65 J. m	Gesichtsregion, Stamm, untere Extremitäten	Vaskulitis allergica	rheumatoide Arthritis, chronische Bronchitis, Bronchialkarzinom	Urbason 12mg/die, Abheilung, Reverin 2 Amp/die jedoch Rezidive Lederkyn		Auftreten eines papulo- vesikulösen Exanths nach Gabe von Kalium- Jodid. Tod des Patienten durch Kachexie.
Schirren C, Walther L 1965	56 J. m	Augenregion, Stamm	infekta- lles Ge- schehen	interkurrent: Pfeiffersches Drüsenfieber	Antibiotika, Kortison, Kortikotropin, poly- γ -monovalente Vakzine, Gammaglobuline, Transfusionen	keine Besserung	nach interkurrentem Pfeifferschen Drüsen- fieber weitgehend Ab- heilung der Hauter- scheinungen
	31 J. m	Nackenregion, Stamm	infekta- lles Ge- schehen	-	Rondomycin, Urbason Terramycin 1mg/die, Abheilung Urbason 12 mg/die Terramycin 0.5mg/die, Rezidiv- Urbason 4 mg/die prophylaxe	Abheilung, jedoch Rezidive	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Gay Prieto J, Jaquet G, Rodriguez-Pérez AP Gancedo AG, Alonso Puertas ML 1966	12 J. m	Stamm, untere Extremitäten	Viruser- krankung	Diarrhoen, Orchitis-Epi- didymitis, Glomerulo- nephritis	Antibiotika Kortikosteroide Gammaglobuline lokal: Streptomycinpuder	keine Besserung	Tod des Patienten in- folge der Glomerulo- nephritis
Philpott JA, Goltz RW, Park RK, 1966	48 J. w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Veränderungen des Immun- systems	rheumatoide Arthritis, Diabetes mellitus	Antibiotika, Vakzine mit Sta- phylococcus aureus, diätetische Maß- nahmen, Insulin, Antibiotika, Kortikosteroide	Abheilung, jedoch Rezidive	Auftreten des Diabetis mellitus von Haut- exazerbation gefolgt.
	83 J. m	Zungenregion, Genitalregion, obere u. untere Extremitäten	Veränderungen des Immun- systems	rheumatoide Arthritis, Diabetes mellitus	Erethromycin, Streptomycin, Cephalexin Prednison 60mg/die Hauttransplantat Kortikosteroide	keine Besserung Abheilung Rezidiv- prophylaxe	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	80 J. m	untere Exremität	Veränderungen des Immun- systems	Diabetis mellitus	Amputation des Unterschenkels Medikamente: Prednison 15mg/die Multivitamine, Azo Gantrasin	Abheilung der Wunde	
van der Sluis I, 1966	56 J. m	Genitalregion, Stamm, obere und untere Exremitäten	immunologische Dysfunktion	IgA-Parapro- teinämie	Prednison 25mg/die Gamaglobuline Exsion, hy- perbarer Sauer- stoff, plasti- sche Chirurgie	Besserung, jedoch Rezidive Besserung, jedoch Rezidive	
	54 J. m	untere Ex- tremitäten	immunologische Dysfunktion	IgA-Parapro- teinämie	Bluttransfusi- onen, Plasma- transfusionen Antibiotika, Steroide Bluttransfusionen k. A.	Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung	
Basset A, Malleville H., Bergoend E., Grosshans E., Araujo A, 1967	56 J. w	Stamm	hypererge Reaktion	Anämie	Antibiotika, Gamaglobuline Kortikosteroide 40 mg/die Bluttransfusionen	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Crawford SE, Sherman R, Favara B 1967	9 J. w	Stamm, obere und untere Extremitäten	autoimmunolo- gische Vor- gänge	-	Antibiotika Amphotericin B Prednison 20 - 30 mg/die Cyclophosphat- imid, intermit- tierend, Steroide	keine Besserung Abheilung, jedoch starke Ne- benwirkungen und Rezidive Abheilung	partielle Abstoßung eigener Hauttrans- plantate
Jablonska S, Stachow A, Dabrowska H 1967	49 J. m	Stamm, obere und untere Extremitäten	polyätiolo- gisches Syn- drom mit Ver- änderungen d. Immunsystems	Plasmozytom mit IgA-Para- proteinämie	Penicillin Bluttransfusionen	keine Besserung Besserung, jedoch Rezidive	
	54 J. w	Stamm, obere Extremitäten	polyätiologi- sches Syndrom mit Verände- rungen des Immunsystems	Plasmozytom mit IgA-Para- proteinämie	Antibiotika Bluttransfusionen Medikamente: Gammaglobuline, Prednison 15 - 20 mg/die, Sulfonamide	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Rimbaud P, Meynadier J, 1967	45 J. w	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Antibiotika Staphylomycin Bristopen Mycostatin Kolektomie	Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung	
Rollier MM R, Liscia G, 1967		Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Antibiotika Trisulfazin Vitamin A Prednisolon 50 mg/die	keine Besserung Besserung Abheilung	
Moschella SL 1967	33 J. m	Fersenregion	Hypersensiti- vität des Organismus	Colitis ul- cerosa	Intraläsional: Triamcinolon Diacetat	Abheilung	Abheilung der Ulzera trotz Exazerbation der Kolitis
Schropl F 1967	52 J. m	untere Ex- tremitäten	Veränderung d. Serumprotein- spiegels	IgA-Parapro- teinämie	Fluocortolon 40 mg/die	Abheilung	
Stathers GM, Abbott LG, McGuinness AE, 1967	19 J. w	untere Ex- tremität	k.A.	Morbus Crohn	Prednison 60 mg/die lokal: Triamcinolon- Injektion	Abheilung des Ulkus, jedoch Rezidiv Besserung des Ulkus	keine Besserung des Ulkus durch Darm- resektion

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie- erfolg	Besonderes
Basex MM A, Dupré A, Christoi B, Rumeau H, Debare M, 1968	24 J. w	Stamm, untere Extremität	k. A.	-	Kortikosteroide keine Besserung Antibiotika Calciparin Besserung	
Guller R 1968	37 J. w	untere Ex- tremitäten	réaction cutanée	-	Chloromycetin keine Besserung Oxacillin, Penicillin Triamcinolon 40 mg/die Abheilung	
Longhin S, Ene-Popescu C, 1968	58 J. m	Stamm, obere und untere Extremitäten	infektallier- gisches Ge- schehen	-	Celbenin, Abheilung d. Ulzera Kortikosteroide sowie auftreten- Autovakzine der Rezidive	
Maldonado N, Torres VM, Méndez-Cashion D, Pérez-Santiago E, Cacères M, 1968	7 J. m	Stamm, untere Extremitäten	Autoimmun- erkrankung	Hypergamma- globulinämie	Bluttransfusionen, Medikamente: Antibiotika, keine Besserung Kortikosteroide, Gammaglobuline Amphotericin B partielle Abheilg. 6-Mercaptopurin völlige Abheilung 2,5 mg/kg/die	Entwicklung einer akuten Leukämie 1 Jahr nach Absetzen von 6-Mercap- topurin

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Ridenhour G, Stephenson JR, 1968	62 J, m	Ohrenregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	Hypersensiti- vität des Organismus	rheumatoide Arthritis, Hartraktin- fektion, Ko- londivertikel, Lungenfibrose	Prednison 20 mg/die, Hauttransplantate	Abheilung	
Buchholz W, 1969	40 J. m	Axillarregion Genitoanalregion untere Ex- tremitäten	immunologische Prozesse	Polyarthritis temporärer IgM-Mangel	Incisionen, Transfusionen, Medikamente: Gammaglobuline	keine Besserung	
Imhof JW, Vlaegels Schutter GJM, Hart H CH, Zegers BIM, 1969	60 J. w	untere Ex- tremitäten	k.A.	IgG-Parapro- teinämie, Arthritis	Prednison Reverin	Abheilung	
Johnson ML, Wilson HTH, 1969	43 J. w	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Bluttransfusionen, Medikamente: Tetracycline	Abheilung	
Perry HO, 1969	23 J. w	untere Ex- tremität	k.A.	Colitis ul- cerosa, Monar- thritis, Ery- thema nodosum	k.A.	Abheilung	Auftreten v. Pyoderma gangraenosum 2,5 Jahre nach Kolektomie
	29 J. w	untere Ex- tremität	k.A.	Kolonkarzinom	Prednison 100 mg/die Hemikolektomie	Abheilung jedoch Rezidiv Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	19 J, m	obere u. untere Extremität	k.A.	-	Amputation des Unterschenkels Medikamente: Prednison 100 mg/die Antibiotika	keine Besserung Besserung	Tod des Patienten durch Sepsis (Broncho- pneumonie, Pyelonephri- tis, Endokarditis)
Schöpf E, Schulz HJ, Schulz KH, 1969	79 J, w	behaarte Kopfregion, Stamm, rechte Brust	Immunmecha- nismen	Diabetes mellitus	Ablatio mammae Medikamente: Puri-Methol 50 bzw. 100 mg/die Urbason 20 mg/die zusätzl. zu Urbason: Imurek 150 mg/die	keine Besserung keine Besserung	
Badanoui A, Matcescu D, Hontaru M, Harap E, 1970	15 J, w	untere Ex- tremität	Gefäßzerstörung durch antivasku- läre Antikörper u. Ausfällen von Paraproteinen im Gefäßinneren	IgM-Parapro- teinämie, Kryoglobuline	Penicillin 30 Mill E	Abheilung	
Basset A, Maleville I, Grosshans E, Heid E, Schubert B, 1970	60 J, m	Gesichtsregion, obere u. untere Extremität	k.A.	Leukopenie	Antibiotika Deltakortison 40 mg/die	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Brehm G, Gebhardt R, 1970	45 J, w	untere Ex- tremität	Antikörper- mangelsyndrom	vollständiger IgA-Mangel	Prednison 15 mg/die Antibiotika	Abheilung	7 Monate nach Abheilung wieder IgA im Serum
Le Coultant P, Géniaux M, Tamisier JM, Gauthier O, Denais MM, Fontan D, 1970	17 J, w	Ohrenregion, obere u. untere Extremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Kortikosteroide Antibiotika	Besserung der Co- litis ulcerosa, Abheilung	
Michel B, Haserick YR, Naff GB, 1970	51 J, m	untere Ex- tremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis	Prednison 80 mg/die	Besserung, Senkung des Kom- plementspiegels	erhöhter Serumkomple- mentspiegel vorhanden
	22 J, w	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ulce- rosa, rheuma- tisches Fieber Proktitis	Prednison 80 mg/die	Besserung	erhöhter Serumkomple- mentspiegel vorhanden
Cream JJ, 1971	73 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Immunologi- sches Ge- schehen	IgM-Parapro- teinämie	k.A.	k.A.	IgM-Paraprotein verur- sacht in vitro ein Verklumpen roter Blut- zellen.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Feuerman E, Potruux-Eisekraft S, 1971	55 J, m	Stamm	k.A.	Polycythamia vera	Antibiotika Prednison 60 mg/die	Abheilung des Ul- kus sowie eines Rezidivs	
Kresbach H 1971	60 J, m	k.A.	Vaskulitis allergica	Plasmozytom	k.A.	k.A.	
Olson K 1971	15 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Lupus erythe- matodes	Prednisolon, Chloroquin, Salicylazosul- fapyridin	Besserung des L.-E., Abheilung d.Ulzera, jedoch Rezidive	
Shatin H 1971	50 J, m	Stamm	Infektion mit Staphylococcus pyogenes	-	Azathioprin 50mg x2 Abheilung Prednisolon 20 - 50 mg/die Erethromycin 2 g/die	Abheilung	
Thiers MM H, Moulin C, Fayolle J, Rachouchot J, Levrat R, Claudy A 1971	32 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Immunglobu- linmangel	Colitis ulce- rosa, IgA- Mangel in Sekretionen	Antibiotika, Kortikosteroide	keine Besserung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Wolff K 1971	47 J., w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	IgA-Parapro- teinämie, subkorneale pustulöse Dermatose	Sulfapyridin	Heilung beider Dermatosen, je- doch Ulkusrezi- dive	
Delécluse I, de Bast CL, Achten G 1972	58 J., w	Stamm, untere Extremitäten	Störungen d. zellulären Immunsystems	-	Prednison 60 mg/die	Abheilung	Mangel an Lymphozyten- zytotoxizität, Haut- anergie auf Allergene, Anwesenheit eines dermo- nekrotischen Faktors im Serum.
Eichenberger H, Kaufmann J, Meves C 1972	19 J., m	untere Ex- tremitäten	Allgemeinin- fektion, aus- gehend von bakteriell streuendem Herd	mykotisches Aneurysma dissecans	Penicillin 45 Mill E/die Keflin 6 g/die	k.A. Besserung, jedoch Rezidive	
Haim S, Friedman-Birnbaum R 1972	51 J., w	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Lokaltherapie	Besserung, jedoch Rezidive	Haut-Exazerbation von Colitis-Exazerbation gefolgt.

Veroeffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Ilgner M, Meiers HG, 1972	62 J. m	Stamm	k.A.	IgA-Para- proteinämie	Imurek Prednisolon 50 mg/die Erhaltungsdosis 5-10 mg/die	keine Besserung Abheilung	
Lazarus GS, Goldsmith LA, Rocklin RE, Pinals RS, de Buissere JP, David JR, Draper CW, 1972	43 J. w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	rheumatoide Arthritis,	Antibiotika Dapson Sulfapyridin Prednison 100 mg/die Prednison 15 mg/die	keine Besserung Abheilung Rezidivprophylaxe	Hautanergie auf Aller- gene, Dissoziation zwischen Makrophagen- hemmfaktorproduktion und Antigen-induzierter Lymphozytenproliferation
	58 J. w	Stamm, untere Extremitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	rheumatoide Arthritis	Hauttransplantate Medikamente: Kortikosteroide Prednison 40 mg/die zusätzlich: Sulfapyridin 1 g/die	Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung	siehe oben
	85 J. w	Stamm, untere Extremitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	Divertikulose	Oxacillin Antibiotika, Haut- ausschneidung, Haut- transplantate, Kolo- stomierevision	partielle Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung	intestinale Komplikati- onen von Haut-Exazerba- tionen gefolgt; siehe oben

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Perry H0, Winkelmann RK, 1972	24 J. m	obere u. untere Extremitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	rheumatoide Arthritis	Prednison 60 mg/die	Besserung	Hautanergie auf Allergen- dissoziation zwischen Makrophagen- hemmfaktorproduktion u. Antigen-induzierter Lymphozytenproliferation
	65 J. m	Stamm, untere Extremität	k.A.	akute myeloische Leukämie	Antibiotika	keine Besserung	Atypische bullöse Form des Pyoderma gangraen- osum; Tod des Patienten infolge eines Schocks durch Ulkusblutung
	28 J. w	untere Ex- tremität	k.A.	akute myelo- monozytische Leukämie	Sulfapyridin Prednison 120 mg/die Chemotherapie	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidive Besserung der Leu- kämie, Besserung der Ulzera	Atypische bullöse Form des Pyoderma gangraen- osum. Tod der Patientin infolge der Leukämie.
	59 J. m	untere Ex- tremität	k.A.	chronische myeloische Leukämie	Capalothin Prednison 60mg/die, 95 %-ige Abheilung Sulfapyridin 3g/die	keine Besserung	siehe oben.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	ngenommene Atiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Jay CH Tay CH 1973	13 J, w	Gesichtsre- gion, Stamm, untere Extre- mitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	akute lympho- blastische Leukämie	Prednisolon Ampicillin, Gentamicin-Sulfat Salicylazosul- fapyridin Rifampicin 600 mg/die	Exazerbation keine Besserung Abheilung	
Thompson DM, Main RA, Beck JS, Albert-Recht F, 1973	51 J, w	obere u. untere Extremität	Immunvaskuli- tis vom Arthus-Typ	IgA-Parapro- teinämie, chronische Pyelonephritis	Dapson 100 mg/die zusätzlich: Prednisolon 40 mg/die	keine Besserung Abheilung	
August PJ, Wells GC 1974	52 J, m	Stamm, untere Extremitäten	k. A.	-	Medikamente: Antibiotika, Prednisolon 30mg/die, Salicylazosul- fapyridin, Bluttransfusi- onen Radatio: weiche Besserung Röntgenstrahlen Medikamente: zusätzl. zu Prednisolon 30-40mg/die Azathioprin 150 mg/die	keine Besserung Besserung Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Menregan H 1974	44 J., m	untere Ex- tremität	k.A.	Diabetes mellitus	Salicylazo- sulfapyridin, Dapson Prednison 60 bzw. 90 mg/die	keine Besserung Abheilung	
Steffen R 1974	35 J., w	untere Ex- tremität	Störung des Kalikrein- Kinin-Kinase- Systems	Pneumonie, Empyem, Stoma- titis aphthosa	Prednison 50 mg/die Triamcinolon 28 mg/die	keine Besserung Abheilung	
Thomas CY, Crouch JA, Guastello J 1974	54 J., w	untere Ex- tremität	ischämische Vaskulitis	Asthma bronchiale	hyperbarer Sauerstoff, Medikamente: Oxacillin 4 g/die, Prednison 5 mg/jd. 2. Tag	Abheilung	
Wakkers-Garritsen BG 1974	57 J., m	Nackenregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	rheumatoide Arthritis, Diabetis mellitus	Prednison 40-50 mg/die lokal: Triamcinolon- Injektion	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	unternommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleit- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Peachey RDG 1974	21 J., w	behaarte Kopfregion, untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Kortiko- steroid- Hauttrans- plantate Erythromycin, Cephalexin, Flucloxacillin, Gentamicin, Carbenicillin, Prednison 45mg/die lokal: Betamethason- Lotion 0,1 %	Abheilung, jedoch Rezidiv keine Besserung	
Baughrie C, Weidner F, 1975	48 J., w	obere und untere Ex- tremitäten	k.A.	Hypergamma- globulinämie, hypochole- rämie	Ultraion 40mg/die Vibramycin, Dusodril	Abheilung	
Dantzig P1 1975	k.A., m	Stamm	k.A.	-	Kortikosteroide	k.A.	
	k.A., m	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa	Prednison	Abheilung	Entwicklung der Haut- läsionen infolge einer Kollitis-Exacerbation

Veroeffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angeborene Allopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Goldin D, Rook A 1975	48 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	-	Dapson Azathioprin Prednison 60 mg/die	keine Besserung Besserung	
Jacobs JC, Goelz EJ 1975	14 J, m	obere und untere Ex- tremitäten	Anlaufung d. Serumfaktors im Gewebe	Polyarthritits	Prednison 20 mg/die	Abheilung	Serumfaktor vorhanden, der die Migration poly- morphkerniger und mono- nuklearer Leukozyten beschleunigt ohne Ein- fluß auf ihre Oxytoxizität.
Stolman LP, Rosenthal D, Yaworsky R, Horan F, 1975	51 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	nekrotisie- rende Vasku- litis	rheumatoide Arthritis	Cloxacillin Prednison 60 mg/jd. 2. Tag	keine Besserung Abheilung	Entwicklung der Haut- läsionen infolge einer Arthritis-Exazerbation
	65 J, w	Stamm, untere Extremität	nekrotisie- rende Vasku- litis	rheumatoide Arthritis	Antibiotika Prednison 40 mg/die	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angewandte Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Brachtel R, Lemmel EM, 1976	82 J, m	Handregion	Störungen d. zellulären Immunsystems	Huftgelenks- arthrose	Ampicillin, Gentamicin, Cephalexin, Trimethoprim, Sulfamethoxazol, Azathioprin 100mg/die, Berglobin 30 ml 3 Vollblut- transfusionen, 4 Thromboplasma- transfusionen	keine Besserung	
Burton JL, 1976	32 J, w	Gesichts- region, obere Extremität	k.A.	akute myelo- monozytische Leukämie	Prednison 80mg/die, Daunorubicin Hydro- chlorid 1,5mg/kg, Cytosin Arabinosid 2 mg/kg	Abheilung	Atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum, Tod der Patientin durch Sepsis
Byrne JPH, Hewitt M, Summerly R 1976	20 J, w	Gesichts- region, Stamm obere u. untere Extremitäten	k.A.	chronisch aggressive Hepatitis	Prednison 20 mg/die zusätzlich Kortikotropin 80 U Abheilung, jedoch Rezidive Azathioprin 150mg/die - 25 mg/die	keine Besserung	Tod der Patientin infolge der Hepatitis.

Vorfallentfaltung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angeborene Allopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Clayton R. Feiwei M. Valdimarsson H 1976	51 J, w	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	chronisch aggressive Hepatitis	intralesional: Triamcinolon 300 mg/die Prednisolon 60 mg/die Azathioprin	keine Besserung Abheilung	Entwicklung der Haut- läsionen infolge einer Hepatitis-Exazerbation.
	72 J, m	Gesichtsre- gion, Ohren- region, Stamm	Autoimmun- krankung	Aplasia roter Blutzellen	Prednisolon 40 mg/die Plasmapherese	keine Besserung Abheilung	Lymphopenie, verminderte Lymphozytenaktivität auf Mitogene und PHA.
Cramers M 1976	36 J, m	Stamm	k.A.	chronisch myeloische Leukämie	Ampicillin Betamethason 3 mg/die Bluttransfusionen	keine Besserung Abheilung	Atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum; Tod des Patienten durch Leukämie.
Haim S. Friedman-Birn- baum R, 1976	42 J, m	Genitalregion, Stamm	Immun- suppressiva	-	Antibiotika Entzug immu- nossuppressiver Therapie	keine Besserung Abheilung	Patient stand nach einer Nierentransplan- tation unter immu- nossuppressiver Therapie.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Hutchinson PE, Summerly R, Lawson LJ 1976	63 J, m	Genitalregion	Immun- suppressiva	Pemphigus vulgaris	Antibiotika Entzug immu- nossuppressiver Therapie	keine Besserung Abheilung	Patient stand wegen Pemphigus vulgaris unter immunsuppressiver Therapie.
	27 J, w	Stamm	Infektion mit Streptococcus non-haemolyti- cus		Ampicillin, Keflex, Crysta- mycin, Chlor- amphenicol Gentamicin, Fucidin	keine Besserung Abheilung	
Kovács SII, Doboz A, Szabó E 1976	74 J, w	Stamm, untere Extremitäten	Vaskulitis allergica	Cholelithiasis	Mikrotrans- fusionen, Lyoplasma, Medikamente: Antibiotika, Imuran 100 mg/die, Prednisolon	Abheilung	Anwesenheit eines dermonekrotischen Faktors.
	56 J, w	untere Ex- tremitäten	Vaskulitis allergica	Ulcus duodeni	Injektionen: Depersolon 30mg/die, Ulcera sowie Lortosyn 10mg./die, eines Rezidivs Promptocillin, Streptomycin, Tabletten: Indomethazin	Abheilung der Ulcera sowie eines Rezidivs	Anwesenheit eines dermo- nekrotischen Faktors im Serum.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Michaëlsson G, Molin L, Ohman S, GIP L, Lindstrom B 1976	69 J, m	untere Ex- tremitäten	k.A.	-	Salicylazosul- fapyridin, Immunglobuline, Methotrexat, Azathioprin, Antibiotika Prednisolon 60 mg/die Clofazimin 300mg/die, Abheilung Prednisolon 15mg/die	keine Besserung	
	52 J, w	obere Ex- tremität	k.A.	Polycythämia verä, Myelofibrose	Antibiotika Clofazimin	keine Besserung fast völlige Ab- heilung	
	63 J, w	Stamm	k.A.	-	Clofazimin 300 mg/die	partielle Abhei- lung	
	46 J, w	Stamm	k.A.	-	Antibiotika Clofazimin 300 mg/die	k.A. fast völlige Ab- heilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenehme Atiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	29 J, w	Gesichtsre- gion, Stamm untere Ex- tremität	k.A.	blutige Diarrhoen	Prednisolon 60 mg/die Ciofazimin 300 mg/die	Besserung der Diarrhoen, keine Besserung d. Ulzera Abheilung	
	23 J, m	untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ul- cerosa, Akne vulgaris	Ciofazimin 400 mg/die	Abheilung der Ulzera und der Akne, Besserung d. Colitis ulcerosa	
	24 J, w	untere Ex- tremität	k.A.	-	Ciofazimin 400 mg/die	Abheilung	
	51 J, w	untere Ex- tremität	k.A.	-	Ciofazimin 300 mg/die	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	abgenommene Allopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Lee SS, Biro L, Price E 1976	57 J. ♀	untere Ex- tremitäten	immunologi- scher Defekt	Karzinoid- Syndrom, Divertikulitis	Erythromycin, Ampicillin, Multivitamine, Prednison 40 mg/die	Besserung	Tod des Patienten durch Peritonitis.
Odeh F 1976	34 J. ♀	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	Hondor-Krank- heit, Pneu- monie	Kortikosteroide	Besserung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum
Shore RN, 1976	k.A.	k.A.	k.A.	Polycythemia vera, myelo- blastische Leukämie	k.A.	k.A.	Defekt in der Neutro- philchemotaxis. Tod des Patienten infolge der Leukämie.
Staughton RCD, Copeman PWM, 1976	68 J. ♀	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	chronische intravaskuläre Koagulopathie	Antibiotika, Metronidazol, Penicillin	keine Besserung	
					Hauttransplantat	keine Besserung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	ungekennzeichnete Alliopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Vollum DI 1976	62 J, m	untere Ex- tremität	k.A.	hypoplastische Anämie, Tabes dorsalis	Prednison 30 mg/die	Abheilung	
White JC, Adam BA, Lau KS 1976	64 J, m	untere Ex- tremitäten	Gefäßobstruk- tion durch Kryoglobulin- ablagerung	IgG -Kryoglo- bulinämie	Prednisolon, Dapson	Abheilung	
Zabel M 1976	61 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Plasmozytom mit IgG-Para- proteinämie	Kortikosteroide, Antibiotika, Bismogenol, Germanin		Tod des Patienten in- folge eitriger Bron- chitis und Pneumonie.
Beurey J, Weber M, JL, Debrous JL, Chaulieu Y 1977	68 J, w	Stamm, untere Extremität	Störungen des zellulären Immunsystems	IgA-Para- proteinämie	Kortikosteroide 60 mg/die Clofazimin 300 mg/die	keine Besserung Abheilung	eingeschränkte Phagozytosekapazität
	24 J, w	untere Ex- tremitäten	Störungen d. zellulären Immunsystems	Colitis ul- cerosa	Clofazimin 200 bzw. 400 mg/die	Abheilung	eingeschränkte Phagozytosekapazität

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Caillen JP, Dubin HW, Gehrke CF, 1977	62 J. w	Handregion	k.A.	aplastische myeloische Metaplasie	Dicloxacillin Prednison 30 mg/die	keine Besserung Besserung	atypische, bullöse Variante des Pyoderma gangraenosum
Deschamps P, Leroy D, Dresch C, Michel M 1977	65 J. m	untere Extre- mität	Funktionsstö- rung der poly- morphkernigen Leukozyten	Polycythemia vera	Antibiotika, Clofazimin Prednison 30 mg/die	k.A. Abheilung	fehlende Reaktivität auf dermale Allergene; fehlende Leukozyten- migration in vitro.
	53 J. m	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	Morbus Crohn, Arthritis	Azulfidine, Prednison Gentamicin, Clindamycin, Steroide, Azulfidine Exzision, Hauttransplantate heilung Kolektomie, Ileostomie	Besserung der Ulzera u.d.Darm- symptome, jedoch Rezidive keine Besserung partielle Ab- heilung vollige Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angefommene Allopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Happle R, Schäffer HP, Kováry PM 1977	64 J. m	Gesichts- region, Sklerabereich	k.A.	seronegative Arthritis	Antibiotika Kortison 12 mg/die Prednison Azathioprin	keine Besserung Abheilung des skleralen Ulkus Abheilung der Hautulcera	
Kováry PM, Lönauer G, Niedorf H, Nautsch C, Pawlowitzki IH 1977	35 J. w	Stamm, untere Extremitäten	Frukkomplica- tion der Leu- kämie	Chronische myeloische Leukämie	Fluocortolon 120-50 mg/die	Abheilung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum; Tod der Patientin infolge der Leukämie.
Korelitz BL, Sommer SC 1977	18 J. w	obere und untere Ex- tremitäten	k.A.	Morbus Crohn	Kortikotropin, Prednison, Erethronycin	Abheilung	Exazerbation der Darm- symptome von Hautexa- zeration gefolgt.
Nguyen LQ, Weiner J, 1977	53 J. w	Stamm, obere Extremität	nekrotisie- rende oder ischämische Vaskulitis	blutige Diar- rhoen, Diabe- tis mellitus	lokal: Benzoyl Peroxid Salicylazosulfa- pyridin 4g/die	Abheilung, jedoch Rezidive Besserung der Darmsymptome und der Ulzera	Exazerbation der Darm- symptome von Entwick- lung neuer Hautläsionen gefolgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Rives J, Kalis B, Convers G, Flament JB 1977	30 J, w	Halsregion, Stamm, obere Extremität	Störungen des Immunsystems	Hypogamma- globulinämie	Antibiotika Prednison 5mg/die, Abheilung Gammaglobuline	keine Besserung	
Weese A 1977	50 J, m	Stamm	k.A.	-	Medikamente: Decortin H 60mg/die, keine Besserung Imurek 150 mg/die, Reifabacin Prednison 200 mg, Abheilung Azulfidine 12 Tabl./die Chirurgie, Nekroseabtra- gung u. Elektrokoagulation		
Claudy AL, Gogue Y, Voile H, 1978	45 J, w	Gesichtsreg., untere Ex- tremität	Vaskulitis, hervorgehoben durch Levamisol DIF +	seronegative Polyarthritis	Clofazimin 200 mg/die	keine wesentliche Besserung	vaskuläre C ₃ -Ablagerun- gen
Norris DA, Weston WL, Thorne EG, Humbert JR, 1978	34 J, m	Stamm, untere Extremitäten	Störungen d. Immunsystems, besonders der Monozyten- funktion	chronisch aggressive Hepatitis, Thrombo- phlebitis	Prednisolon, Mercaptopurin	k.A.	Verminderung der Neutro- philchemotaxis; Ver- minderung d. Monozyten- chemotaxis u. Monozyten- phagozytose, korrigierbar durch Hydrokortison in vitro; Tod der Patientin durch Resistenzminderung.

Vorfall und Ursache	Alter Geschlecht	Exakter Zeitpunkt	anamnestische Angaben	Gründliche Befragung Kranke	Inspektion	Therapie-erfolg	Bemerkungen
Lebte 50 J. pro. d. V. p. d. i. v. Wahlber 1918	42 J., w	untere Ex- sternität	K. A.	akute myelo- blastische Leukämie	Leukämie im Blut, Leukämie im Knochenmark, Exzision des tie- fsten des krolischen Ge- webes	keine Besserung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum auf der Patientin durch gastro-intestinale Blutung
50 J., w	50 J., w	Exsternität	K. A.	akute myelo- blastische Leukämie	Leukämie im Blut, Leukämie im Knochenmark, Exzision des tie- fsten des krolischen Ge- webes	keine Besserung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum
50 J., w	50 J., w	Exsternität	K. A.	akute myelo- blastische Leukämie	Leukämie im Blut, Leukämie im Knochenmark, Exzision des tie- fsten des krolischen Ge- webes	keine Besserung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum
50 J., w	50 J., w	Exsternität	K. A.	akute myelo- blastische Leukämie	Leukämie im Blut, Leukämie im Knochenmark, Exzision des tie- fsten des krolischen Ge- webes	keine Besserung	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
O'Loughlin S. Perry HO 1978	27 J. m	Gesichtsregion, Stamm, untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa	Hydrokortison 100mg/alle 8 St. Penicillin 1 Mill./alle 6 St. Streptomycin Sulfat 500 mg/2xtgl. Proktokolektomie Ileostomie	Besserung	Entwicklung der Haut- läsionen von Kolitis- Exazerbationen ge- folgt.
	48 J. w	Gaumenregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa, Fibro- myome des Uterus	Kortison Acetat 200mg/die, Sulfat Gentamicin Sulfat 60mg/alle 6 St., Clindamycin 300mg/alle 6 St. Proktokolektomie Ileostomie	Abheilung	"
Lynch WS. Bergfeld WF 1978	52 J. w	Stamm		Colitis ulcerosa, rheuma- toide Arthri- tis	Dapson Minocyclin Hydro- chlorid 300mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung der Ulzera, Besse- rung der Colitis ulcerosa	Kolitis-Exazerbation von Hautrezidiven ge- folgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	abgenommene Atiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	46 J, m	Stamm, untere Extremitäten		-	Prednison 40 mg/die Minocyclin Hydro- chlorid 300mg/die	keine Besserung fast vollige Abheilung	
	44 J, m	k.A.		Morbus Crohn, seronegative Arthritis	Salicylazosulfa- pyridin 1,5-2g/die, Prednison 10mg/Jd.2.Tag, Minocyclin Hydro- chlorid 300mg/die	Abheilung	
	61 J, w	Stamm	Störung des Immunsystems	Diabetis mellitus, Arterioskler- ose obliterans	Cephalexin Monohydrat Minocyclin Hydro- chlorid 300mg/die	keine Besserung Besserung	
Marshall AW, Slonim JM, Snailwood RA, Fraser KJ 1978	25 J, m	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	chronisch aggressive Hepatitis, Arthritis	Prednison 40mg/die-7,5mg/die, Palaprin forte, Indometacin	Besserung der He- patitis und d. Arthritis, Ab- heilg.d.Ulzera	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Moiler H., Waldenström JG, Zettervall O, 1978	75 J. w	untere Extre- mität	k.A.	IgA-Parapro- teinämie, Kolono-Karzi- nom	Prednisolon 60mg/die-30mg/die Melfalan	Besserung Besserung der Paraproteinämie, Abheilung der Ulzera	
Segal J, Tim LO, Rubin A, Solomon A, Simon G, Lawson HH, Jacobson M 1978	28 J. w	Genitalregion	k.A.	Morbus Crohn	Tetracycline, Metronidazol, Streptomycin, Sulfonamide, Erythromycin, Penicillin	keine Besserung	Abheilung der Ulzera während der Schwanger- schaft ohne Therapie.
Sheps M., Shapiro H, Ramsay C 1978	33 J. w	Stamm, obere Extremität		akute myelo- ische Leukämie	Prednison 100mg/die antimitotische Therapie, Antibiotika, Hydrokortison	Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung, Tod der Patientin	atypische bullose Form des Pyoderma gangrae- nosum
Toolis F., Parker AC 1978	53 J. m	Gaumenregion, Stamm		Erythroleu- kämie	Prednisolon 60mg/die - 10mg/die	Besserung, jedoch Rezidive	Tod des Patienten, infolge der Leukämie

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Mustrack KO, Zarem HA 1978	53 J, m	Stamm	k.A.	chronisch obstruktive Pulmonärer- krankung, Colitis ulce- rosa, chron. Divertikulitis	Wundausschnel- lung: Medikamente: Antibiotika Prednison Azulfidine	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidive k.A.	
Wyrlick WJ, Mader JT, Butler ME, Hulet WH 1978	23 J, w	untere Extremitäten	ischämische Vaskulitis	-	Prednison 60mg/die, Sulfone, Tetracycline hyperbarer Sauerstoff Prednison 20mg/jd.2.Tag	keine Besserung Abheilung Rezidiv- Prophylaxe	
Barrière H, Lifoux P, Stalder JF, Barrier J 1979	50 J, w	Gesichtsregion, Stamm, obere Extremitäten	Störungen des Immunsystems, besonders po- lymorphkerni- ger Leukozyten	Polycythämia vera	Antibiotika Prednison 1mg/kg	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidive	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	72 J, m	Handregion	Störungen des Immunsystems, besonders po- lymorphkerni- ger Leukozyten	normochrome, normozytäre Anämie	Antibiotika Prednison 15mg/die	keine Besserung Besserung, jedoch Rezidive	Anämie-Exazerbation von Hautreizidiven gefolgt.
	55 J, w	Stamm, untere Extremität	Störungen des Immunsystems, besonders po- lymorphkerni- ger Leukozyten	Osteomyelo- sklerose	Clofazimin Prednison 80mg/die-40mg/die	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidive	
Barrière H, Litoux P, Stadler JF, Berger M, Delahaye M 1979	11 J, m	untere Ex- tremität	k.A.	Hypogamma- globulinämie	Clofazimin 300mg/die, Gammaglobuline Minocyclin Hydro- chlorid 120mg/die-40mg/die	keine Besserung Abheilung	
Breitbart E, Janer M 1979	23 J, w	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	-	Cephalosporin 3g/die, Gammaglobuline 7,5g/die Cephalosporin 3g/die, Methylpredni- solon 80mg/die	keine Besserung fast völlige Ab- heilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Burns DA, Sarkany I 1979	51 J, ♀	Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	chronisch aggressive Hepatitis	Prednisolon 30mg/die Azathioprin 100mg/die, zusätzlich Prednisolon 7,5mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung	
Ortonne JP, Thivolet J, Chouchet B, Coiffet J 1979	67 J, ♀	untere Extremität	Hautsymptom d. akuten Leukä- mie, hervor- gerufen durch Melphalan- Therapie	Ovarialkarzi- nom, akute myelomonozy- tische Leu- kämie	Antibiotika Betnesol 8mg/die-1,5mg/die, jedoch Rezidive Clofazimin 100mg/die Betnesol 4mg/die	keine Besserung Besserung, jedoch Rezidive Besserung	Gemeinsames Auftreten von Leukämie und Pyo- derma gangraenosa nach Melphalan-Therapie. Tod der Patientin in- folge der Leukämie.
Romano J, Safal B 1979	21 J, ♀	obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	chronische, myeloische Leukämie	Prednison 80mg/die intraläsional: Triamcinolon Prednison, Indometacin Rifampin, Levamisol Hydrochlorid	Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum, Tod der Patientin in- folge der Leukämie.
Struthers GR 1979	70 J, ♀	Gesichtsregion, obere u. untere Extremitäten		seronegative Polyarthrit. Colitis ulcerosa	Prednisolon 60mg/die, Abheilung der Ul- Sulphasalazin 3g/die zera Besserung d. Colitis ulcerosa		

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Thomsen K. Rothenborg HW 1979	25 J, m	Stamm, untere Extremitäten	DIF +	Polliniosis	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	C ₃ -Ablagerungen an Basalmembran
	46 J, m	untere Extremität	k.A.	-	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	
	54 J, m	obere Extremitäten	k.A.	Diabetis mellitus	Clofazimin 300mg/die	partielle Abheilung	
	83 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Kolonkarzinom	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	M-Komponente im Serum
	62 J, w	obere und untere Extremitäten	k.A.	-	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	80 J, w	Stamm	k.A.	-	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	
	38 J, w	untere Extremität	k.A.	abdominale Beschwerden	Clofazimin 300mg/die	partielle Abheilung	
	60 J, w	Stamm, obere und untere Extremität	k.A.	Psoriasis pustulosa pal- maris et plan- taris, Diarrhoen	Clofazimin 300mg/die	Abheilung der Ul- zera, Besserung der Psoriasis	
	56 J, w	untere Extremität	k.A.	Peritoneale Adhäsionen	Clofazimin 300mg/die	Abheilung	
	94 J, w	obere Extremität	k.A.	-	Clofazimin 300mg/die	partielle Ab- heilung	Tod der Patientin durch Pneumonie

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie erfolg	Besonderes
Wahba A. Cohen HA 1979	52 J, m	Genital- region	Herpes-simplex- Virusinfek- tion	chronische lymphatische Leukämie	Antibiotika, Prednison 30mg/die, Chlorambucil 10mg/die, Allopurinol 300mg/die, Gammaglobuline lokal: Zin-Acetat-Lö- sung 2 %ig Besserung der Ulzera	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum. Tod des Patienten durch Pneumonie
Zabel M. Brändle I 1979	68 J, w	untere Extremität	immunologi- sche Prozesse	IgG-Parapro- teinämie	Prednison 100mg/die-75mg/die, Ulzera Salicylazosul- fapyridin 3g/die Tetracycline Besserung der Ulzera	
Andersen BL 1980	69 J, m	Stamm, untere Extremität	Autoimmun- krankung	IgA-Parapro- teinämie, akantholytische Dermatose	Salicylazosul- fapyridin, Clofazimin 300mg/die Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	
Bruce A, Wark J 1980	36 J, w	Genital- region	Colitis ulce- rosa, atopi- sches Ekzem		Ampicillin, Chloramphenicol Vulvektomie, Wundausschnei- dung, Hauttransplan- tate keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Chevrant-Breton J. Verger JP, Queffeuilou F, Leblay R 1980	42 J, m	Stamm, obere Extremitäten	Defekt in der Neutrophilen- chemotaxis	chronische myeloische Leukämie	k.A.	k.A.	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum, Tod des Patienten.
	43 J, w	untere Extremitäten	Defekt in d. Neutrophilen- chemotaxis	chronische myeloische Leukämie	Antibiotika Rifampicin	keine Besserung Abheilung	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum, Tod der Patientin infolge der Leukämie.
Chouvet B, Forestier J, Perrot H 1980	31 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	seronegative Polyarthritits, bullöse Haut- eruption	Clofazimin 300mg/die zusätzlich: Disulon 100mg/die Prednison 40 bzw. 60mg/die - 15mg/die	partielle Abheil- lung, jedoch Re- zidive keine Besserung partielle Abheil- lung der Ulcera, Abheilung der bullösen Haut- eruption	
de Cock KM, Thorne MG 1980	58 J, w	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	chronisch aggressive Hepatitis, Colitis ulcerosa	lokal: Natrium Cromo- glycinsäure	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	87 J., m	untere Extremität	k.A.	Cholelithiasis	Penicillin 1 Mega U/alle 6 Std., Lincomycin 600mg/alle 8 Std. lokal: Natrium Cromc- glycinsäure	keine Besserung	
Mc Dougall AC, Horsfall WR, Hede JE, Chaplin AJ 1980	68 J., m	k.A.	k.A.	-	Clofazimin 400bzw. 300mg/die	Besserung	Milzinfarkte uns Kristall- ablagerungen im Gewebe nach 11 Monaten Clofa- zimintherapie.
Flecket MK, Lebihan G, Avenel M, Thomine E 1980	74 J., m	Gesichtsregion, Schulterregion, Stamm	k.A.	Myelofibrose	Bluttrans- fusionen Clofazimin	partielle Abhei- lung, jedoch Rezidive k.A.	Tod des Patienten durch Bronchopneumonie
Hibberd AD, Cuthbertson AM 1980	38 J., w	obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Colitis ul- cerosa	Salazosulfa- pyridin, Azathioprin, Kortikotropin, proktokolektomie	Besserung der Co- litis ulcerosa, Abheilung ulzera, jedoch Rezidive Abheilung der Co- litis ulcerosa, Abheilung der Ulcera	Kolitis-Exazerbation von Hautrezidiven gefolgt.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	68 J, w	Stamm	Störungen des Immunsystems	Seronegative Polyarthritis	Aspirin, Indometacin	Abheilung, jedoch Rezidive Spontanabheilung	
	49 J, w	Stamm	Störungen des Immunsystems	Seronegative Polyarthritis	Prednison 60 bzw. 80mg/die	Abheilung der Ul- cera sowie der Rezidive	Tod der Patientin infol- ge von Lungenasper- gillose
	63 J, w	Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Seronegative Polyarthritis	Antibiotika, Prednison 30mg/die-10mg/die, Clofazimin 300mg/die Prednison 80mg/die-15mg/die	keine Besserung Abheilung	
	78 J, m	Axillargebiet Stamm, Geni- talregion, obere Extre- mität	Störungen des Immunsystems	Colitis ulce- rosa, Poly- arthritis	Prednison 40mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive	Entwicklung der Haut- läsionen während Koli- tis-Exazerbation

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	58 J, ♀	obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Colitis ulcerosa	Salicylazosul- fapyridin Prednison 60 mg/die	Besserung der Co- litis ulcerosa, Abheilung der Ulcera	Entwicklung der Haut- läsionen während Koli- tis-Exazerbation
	60 J, m	Stamm	Störungen des Immunsystems	IgA-Para- proteinämie		Spontanabheilung	
	56 J, ♀	k.A.	Störungen des Immunsystems	IgA-Para- proteinämie	Prednison 60 mg/die	Abheilung, jedoch Rezidiv	Tod der Patientin durch Bronchopneumonie
	77 J, ♀	Stamm, untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	IgA-Parapro- teinämie, Kolon- divertikel	Prednison 70mg/die	Abheilung, jedoch Rezidiv	Verminderung von C ₃ und CH50 im Serum. Tod der Patientin in- folge der Steroidthera- pie.
	29 J, m	Gesichts- region, Stamm	Störungen des Immunsystems	Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie	Antibiotika Prednison 60mg/die-15mg/die	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidiv	Tod der Patientin durch Hämatemesis

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	17 J, w	Stamm	Störungen des Immunsystems	-	Prednison 80mg/die	Abheilung	Defekt der Neutrophilen- funktion.
	55 J, w	Fersenregion	Störungen des Immunsystems	-	Prednison 80mg/die Azathioprin 100mg/die Clofazimin 300mg/die	Abheilung, jedoch Rezidiv keine Besserung Abheilung	
	32 J, w	untere Extremitäten	Störung des zellulären Immunsystems	-	Oberschenkelam- putation, pla- stische Deckung, Medikamente: Erythromycin Prednison 150mg/die, Imuran 150mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive Abheilung	überschließende Reak- tionen des zellulären Immunsystems auf der- male Antigene
	69 J, m	untere Extremität	k.A.	chronische myeloische Leukämie	Azulfidine 8g/die Prednison 100mg/die	Abheilung	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum
Jakobza D, Meffert H, Bashir MH, Scholz H 1980							
Lewis JE, 1980							

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Mahood JM, Sneddon JB 1980	47 J, m	untere Extremität	k.A.	Non-Hodgkin' Lymphom	Antibiotika, Metronidazol Prednisolon 30mg/die-10mg/die	keine Besserung partielle Abhei- lung	
Thornton JR, Teague RH, Low-Beer TS, Read AE 1980	57 J, w	Stamm, Schulter- region, untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa	Kortikosteroide Sulphasalazin	keine Besserung	
	41 J, m	untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa	"	"	
	27 J, w	Kopfregion, Knöchelregion	k.A.	"	"	"	
	36 J, w	Stamm, untere Extremitäten	k.A.	"	"	"	
	57 J, w	untere Extremitäten	k.A.	"	"	"	
	53 J, w	"	k.A.	"	"	"	
	66 J, m	Stamm	k.A.	-	k.A.	k.A.	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	65 J, m	Stamm, Schul- terregion, untere Extremitäten	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	82 J, m	"	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	68 J, m	untere Extremitäten	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	44 J, w	obere und untere Extremitäten	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	69 J, m	Schulterregion untere Extremitäten	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	82 J, w	untere Extremitäten	k.A.	-	k.A.	k.A.	
	78 J, w	"	k.A.	-	k.A.	k.A.	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Audebert C 1981	46 J, m	Stamm	k.A.	-	Antibiotika Prednison 80mg/die Calciparin-Injektion 3x0,3ml/die	keine Besserung Abheilung	
Breachnach SM, Wells GC, Valdimarsson H 1981	58 J, m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des zellulären Immunsystems	-	Transfusionen, Medikamente: Eisen, Salicyla- zolsulfapyridin, Clofazimin 300mg/die, Intraläsional: Steroidinjektionen	keine Besserung	Verminderung der Neutro- philenphagozytosekapa- zität; Hautanergie auf Mitogene
Davies MG, Piper S 1981	39 J, w	Stamm, untere Extremität	k.A.	Polyarthrititis, Polliniosis	Drainage, Medikamente: Antibiotika Minocyclin Hydrochlorid	Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Dick DC, Machie RM, Patrick WJA, Goel KM 1981	9 Mon., w	Gesichtsregion, obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Anämie	Flucloxacillin 500mg/die, Gentamicin 60mg/die Prednisolon 20mg/die	keine Besserung Abheilung	Defekt der Polymorph- kernigenchemotaxis.
Hidano A, Watanabe K 1981	15 J, m	Gesichtsregion	gestörte peri- phäre Blut- zirkulation	Takayasu Arteritis	Antibiotika Kortikosteroide	keine Besserung Abheilung, je- doch Rezidiv	
	20 J, w	obere und untere Extremitäten	"	"			
	34 J, w	untere Extremität	"	Takayasu Arteritis, rheumatoide Arthritis	Kortikosteroide, k.A. Salicylazosul- fapyridin, Clofazimin		
	11 J, m		"	angeborene Herzmäßbildung, Asplenie	Clofazimin 100mg/die Prednison	partielle Ab- heilung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Johnson MA, Wells J, Frankel A, Gloris ML, Mc Dougall IR, 1981	40 J, m	obere Extremitäten	k.A.	Hodgkin'Lym- phom, pulmo- nale Kokzidio- idomykose	k.A.		
	27 J, w	obere und untere Extremität	k.A.	-	Dapson 200mg/die Antibiotika, Prednison 20-40mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive partielle Abhei- lung	
Kark EC, Davies BR, Pomeroy JR 1981	62 J, m	Stamm, Hand- region, untere Extremitäten		Ulcus duodeni, Hiatushernie, Diabetis mellitus	Sulfapyridin, Prednison, Betamethason, intralesional: Steroide Dapson, Minocyclin Hydro- chlorid 200mg/die Clotazimin 300mg/die	keine Besserung partielle Abhei- lung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	60 J, m	untere Extremitäten	k.A.	Diabetis mellitus, Divertikulose	Antibiotika, Prednison 60mg/die, Dapson 200mg/die, intralesional: Steroide Clofazimin 300mg/die	keine Besserung partielle Ab- heilung	
	46 J, w	behaarte Kopf- region, Ge- sichtsregion, Stamm	k.A.	Colitis ulce- rosa, toxisches Megakolon	Prednison 80mg/die, Salicylazosulfapyridin, Sulfapyridin Clofazimin 300mg/die	keine Besserung Abheilung	
Lamberty BGH 1981	54 J, w	untere Extremitäten	k.A.	-	Antibiotika Hauttransplantate, Bettruhe Prednison 60mg/die-25mg/die Azathioprin 150mg/die, Prednison	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Lovett GW, Field JP, King LE, 1981	56 J, m	untere Extre- mitäten		Hypogamma- globulinämie	Prehnison 20-60mg/die, Azathioprin 150mg/die, Dapsone, Intraläsional: Steroide Clofazimin 300mg/die, zusätzlich Prehnison 20mg/jd.2.Tag	keine Besserung Abheilung	
Reboul MC, Coiffet J, Forestier JY, Cambazard F, Coeur P, Colomb D, 1981	56 J, m	obere und untere Extremität	k.A.	Plasmozytom? mit biklonaler IgA- und IgG- Paraproteinaemie	Antibiotika Prednisolon 30mg/die, Abheilung Betamethason 8mg/die-6mg/die	keine Besserung Abheilung	
	35 J, w	untere Extremität	Störungen des Immunsystems DIF +	-	Salicylazosulfapyridin, Dapsone, Sulfapyridin, Methylprednisolon 40mg/die Exzision, Hauttransplantat	keine Besserung Abheilung, je- doch Rezidiv Abheilung	C ₃ -Ablagerungen in den Gefäßwänden und an der dermo-epidermalen Grenze.
	65 J, m	Knochen- region	Störungen des Immunsystems	Colitis ulcerosa	Penicillin G, Cloxacillin, Sali- cylazosulfapyridin 4g/die, Azathioprin 150mg/die	Abheilung des Ulkus, Besserung der Colitis ulcerosa	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	68 J, w	Schulter- region, obere Extremität	Störungen des Immunsystems DIF +	Plasmozytom	Antibiotika Methylprednisolon 100mg/die-40mg/die, zidive Salicylazosulfa- pyridin 4g/die, Exzision, Hauttransplantate Salicylazosulfa- pyridin 2bzw. 4g/die, Methylprednisolon 80mg/die Antibiotika, Methylprednisolon 1000mg/die - 250 mg/die Clotazimin 300mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive 100mg/die, zidive Salicylazosulfa- pyridin 4g/die, Exzision, Hauttransplantate keine Besserung Besserung, jedoch Hälena	C ₃ -Ablagerungen in den Gefäßwänden
	54 J, w	untere Extremität	Störungen des Immunsystems	Morbus Behcet	Salicylazosul- fapyridin 3g/die, u.d. Morbus Behcet Methylpredniso- lon 100mg/die	Abheilung d. Ulkus während Morbus Behcet-Exazerbation	Entwicklung der Haut- läsionen während Morbus- Behcet-Exazerbation
Taillandier J, Dumont J, Laine J, Fixy P 1981	54 J, m	obere Extremität	k.A.	Polycythämia vera	Chemotherapeutika	keine Besserung	Tod der Patientin infol- ge schlechten klini- schen Zustandes.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Bentley-Phillips Cooper RC, Hallet AF 1982	48,50 J., m	Stamm, obere Extremitäten	Dysfunktion der Neutro- philenphago- zytose	Tonsillar- abszeß	Antibiotika Prednison Ciclofazimin, Levamisol Prednison Hydrokortison	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung Abheilung, Rezidivprophylaxe	Defekte der Neutrophil- lenphagozytose, behoben durch Kortikosteroide in vitro.
Beurey J., Canton PH, Weber M, Gérard A, Ducommun F, Schooneman F, Janot C, Dureux J.-B. 1982	18 J., w	Halsregion	Störungen des Immunsystems	Morbus Crohn, IgG-Para- proteinämie, Antikörper- bedingte hämo- lytische Anämie	Minocyclin 200mg/die, Metronidazol 800mg/die, 4 x Plasma- Austausch	Abheilung d. Ulze- ra, Besserung d. Morbus Crohn, d. Anämie u.d. Paraproteinämie	Kältehämagglutinine und zirkulierende Serumkomplexe im Serum.
Bretagne JF, Tassou R, Ramee MP, Grossetti D, Chevrant-Breton J., Gastard J 1982	35 J., w	behaarte Kopf- region, Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems DIF +	Colitis ulce- rosa, sklero- sierende Cho- langitis	Diätetische Maß- nahmen, Antibiotika, Prednison 60mg/die Kolektomie, Ileostomie, Sigmoidostomie	keine Besserung Besserung der Co- litis ulcerosa, Abheilung der Ulcerä	zirkulierende Immun- komplexe, erhöhte C ₃ - Spiegel im Serum; Ablagerungen von C ₃ perivaskulär

veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Chaffai M, Hamza M, Bnoui B, Ben Jilani S, Khalifat A 1982	21 J, m	Gesichts- region, obere und untere Ex- tremitäten	k.A.	Takayasu Arteritis	Antibiotika Kortikosteroide Clotazimin 100mg/die keine Besserung Abheilung der Ul- cera, Besserung der Gefäß- krankung	Abheilung, jedoch Rezidive	
Greenberg SJ, Jegasothy BV, Johnson RB, Lazarus GS 1982	23 J, w	Stamm, untere Extremitäten	Immun- suppression	seronegative Polyarthritits	Mundausschneidung, keine Besserung Medikamente: Prednison 40mg/die, Dapson 400mg/die, hyperbarer Sauerstoff fünftägige Stöðtherapie: Methylprednisolon Natrium Succinat 1g/die Abheilung		Zirkulierender Serum- faktor vorhanden, der die zellulären Immun- reaktionen unterdrückt.
Johnson RB, Lazarus GS 1982	60 J, w	untere Extremitäten	k.A.	Ulcus ventri- culi, obstruk- tive Pulmonar- erkrankung	Prednison 1mg/kg/die, Abheilung, jedoch Hauttransplantate Rezidive keine Besserung Dapson 200mg/die, Zirk Sulfat 3x220mg/die, Cimetidin 4x300mg/die, Prednison 30mg/jd.2.Tag fünftägige Stöðtherapie: Methylprednisolon Natrium Succinat 1g/die lung zusätzl.2x3-tägige Stöðtherapie: Methylprednisolon Natrium Succinat 1g/die		

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	16 J, m	obere und untere Extremität	k.A.	Diarrhoen	Sulfonamide, Prednison 60-80mg/die-20mg/die Prednison 60mg/jd.2.Tag, Dapson 150mg/die, Ascorbinsäure 500mg/die, Zink Sulfat 3x220mg/die fünftägige Stoßtherapie: Methylprednisolon Natrium Succinat 1g/die	Abheilung, jedoch Rezidive partielle Ab- heilung	
Keyzer C, Lilford R, Gordon W, Block B 1982	47 J, w	Ohrenregion, Stamm, Geni- talregion, untere Extremitäten	k.A.	Endometriose, vesikovaginale Fistel	Clofazimin 100mg/die, Methylpredni- solon 64mg/die	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Sanusi D, Gonzalez E, Venable DD 1982	67 J, m	Genital- region	k.A.	Colitis ulcerosa	Salicylazo- sulfapyridin, Steroide Kolektomie, Ileostomie	keine Besserung Abheilung	
Schwartzberg SD, Bradshaw MW, Williams TW 1982	35 J, m	Stamm, untere Extremitäten		Colitis ulcerosa	Ampicillin, Cloxacillin Prednison 80mg/die	keine Besserung Abheilung	
	61 J, m	Stamm, untere Extremität		-	Prednison 80mg/die	Abheilung	
	64 J, m	Stamm, untere Extremität			Antibiotika Prednison 60mg/die, Hauttransplantat	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	68 J., m	Stamm	k.A.	Prostata- karzinom	Antibiotika Prednison 80mg/die, Hauttransplantat	keine Besserung Abheilung	
Shepherd P, Liddell K 1982	54 J., m	untere Extremität	k.A.	primäre Thrombo- zythämie	Flucloxacillin Prednison 40mg/die	Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	atypische bullöse Form des Pyoderma gangrae- nosum
Check IJ, Ellington EP, Moreland A, McKay M 1983	45 J., w	Stamm, untere Extremität	Dysfunktion d. zellulären u. humoralen Immunsystems durch Ungleich- gewicht von T-Zellen	Polychondritis korneale Keratolyse	Bettruhe, Medikamente: Erethromycin	Abheilung	
Ferlic DC 1983	57 J., m	Handregion, untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulce- rosa, toxi- sches Mega- kolon	Antibiotika Prednison 60 bzw. 80mg/die Kolektomie, Antibiotika	keine Besserung Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Jennings JL 1983	52 J., m	Handregion	Störungen des Immunsystems	chronisch persistierende Hepatitis, Strahlen- Pneumonitis, Lungen- aspergillose	Intraläsional: Triamcinolon Aceton 10mg/ml	Abheilung des Ulkus sowie eines Rezidivs	
Jones RR, Black AK, Donaghy M, Moshtael O 1983	68 J., m	Halsregion, Axillenregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	Defekt der Monozyten- funktion	IgG-Para- proteinämie	Prednison 60mg/die Melphalan 2mg/jd.2.Tag	keine Besserung Abheilung der Ul- zera, Besserung der Paraproteinä- mie, jedoch Rezidive	Paraproteinämie-Exazer- bation von Defekt der Monozyten und Hautrezidiven be- gleitet. Tod des Patienten durch Embolie.

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Maturi MF, Fine JD, Schaffer EH, Minuk GY, Hoofnagle JH 1983	44 J, w	Gesichts- region, untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Primär biliäre Zirrhose	Lokaltherapie: Dicloxacillin Prednison 60mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive keine Besserung Abheilung	
Murray JC, 1983	46 J, m	untere Extre- mitäten	Störungen des Immunsystems	IgA-Parapro- teinämie	Hauttransplan- tate Prednison 60 mg/die Dapson 200 mg/die intra-läsional Triamcinolon Aceton 10 mg/ml Clotazimin 300 mg/die	partielle Abheilung keine Besserung keine Besserung partielle Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Newell LM, Malkinson FD 1983	33 J, w	untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	-	Dapson 50mg/die-400mg/die zusätzlich: Prednison 15mg/die-55mg/die Plasmapherese Cyclophosphamid 1000zw. 150mg/die	Abheilung, jedoch Rezidive Besserung, jedoch Rezidive keine Besserung Abheilung	
Palferman Th, Colver G, Doyle D, Wright I, Ebbs St 1983	54 J, w	untere Extremität	k.A.	seronegative Polyarthritis	Prednisolon, Azathioprin	Tod der Patientin infolge von Septikämie	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Powell FC, AK, Schroeter AK, Daniel Su WP, Perry HO 1983	61 J, m	untere Extremität	k.A.	IgA-Para- proteinämie, Arthritis	Sulfapyridin	Abheilung	
	50 J, m	untere Ex- tremität	k.A.	IgA-Para- proteinämie, atypische Dermatitis herpetiformis	"	"	
	47 J, m	untere Extremität	DIF +	IgA-Para- proteinämie	Prednison, Dapson	Abheilung	Ablagerungen von C ₃ und Fibrin an der Basal- membran, von IgM, C ₃ und Fibrin perivas- kulär.
	44 J, m	Stamm, untere Extremität	k.A.	IgA-Para- proteinämie, Hashimoto Thyreoiditis, Divertikulitis	Sulfapyridin	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	61 J, m	disseminiert	k.A.	Plasmozytom mit IgA-Para- proteinämie, Asthma, Hypo- thyreose	Prednison, Clofazimin, Plasmapherese, Helphalan	keine Besserung Abheilung	Tod des Patienten In- folge des Plasmozytoms.
	52 J, w	Stamm	DIF +	IgA-Para- proteinämie, Arthritis	Clofazimin, Thalidomid Prednison, Dapson	keine Besserung Abheilung	Ablagerungen von C ₃ an der Basalmembran
	49 J, m	disseminiert	k.A.	IgA-Para- proteinämie, Sarkoidose, Tinea corporis	Prednison, Dapson	Abheilung	"
	58 J, m	untere Extremität	k.A.	IgM-Para- proteinämie, Arthritis, chronische obstruktive Pulmonar- erkrankung	Prednison, Hauttransplantat	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Talansky AL, Meyers S, Greenstein AJ, Janowitz AD 1983	32 J, w	k.A.	k.A.	Colitis ulcerosa	Darmresektion Medikamente: Steroide, Immunsuppressiva	partielle Abhei- lung völlige Abheilung	
	53 J, w	k.A.	k.A.	"	"	"	
	25 J, w	k.A.	k.A.	"	"	"	
	22 J, m	k.A.	k.A.	"	Darmresektion	Abheilung	
	32 J, w	k.A.	k.A.	"	"	"	
	16 J, m	k.A.	k.A.	Morbus Crohn	"	"	

Veröffentlichung	Alter Geschlecht	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund- u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	54 J, w	k.A.	k.A.	Morbus Crohn	Darmresektion	Abheilung	
	42 J, w	k.A.	k.A.	"	"	"	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Asghar SS, Bos JD, Kammyer A, Cormane RH, 1984	54 J.m	Stamm, obere Extremitäten	k.A.	-	hyperbarer Sauer- stoff, Clofazimin, Dapson Salicylazosulfa- pyridin 15 g 4x tgl., Vitamin C, Folsäure, Aminosäureinfusionen	keine Besserung partielle Ab- heilung	
Bundino S, Zino AM, 1984	4 J. m	Gesichts- region, Stamm, untere Extre- mitäten	Störungen des Immunsystems	selektiver IgA-Mangel	Trimethopin-Sulfa- methoxazol, Ethambutol Prednisolon 2 mg/kg/die, zusätzlich Clofazimin 100 mg/die Erhaltungsdosis: Prednisolon 5 mg/die, Clofazimin 100 mg/die	keine Besserung völlige Abhei- lung	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
English JSC, Fenton DA, Barth J, Gray W, Wilkinson JD, 1984	67 J, w	untere Extre- mität	DIF +	rheumatoide Arthritis	Prednisolon 80 mg/die	Abheilung	Ablagerungen von IgM und IgA in den Gefäßwänden
	49 J, w	untere Extre- mitäten	DIF +	rheumatoide Arthritis	Prednisolon 80 mg/die Cyclophosphamid 100 mg/die, Prednisolon 15 mg/die	partielle Ab- heilung völlige Abhei- lung	Ablagerungen von IgM und C3 in den Gefäßwänden
Mc Garity WC, Robertson DB, Mc Keown PP, Amerson JR, Darden WA, 1984	54 J, w	Stamm	k.A.	Morbus Crohn	Prednison 30 mg/die	Abheilung	
	29 J, w	Stamm	k.A.	Morbus Crohn	Prednison 20 mg/die, Salicylazosulfa- pyridin 1,5 g/die	Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
	30 J, w	Stamm	k.A.	Morbus Crohn	Prednison 40 mg/die, Rückverlagerung des Anus praeter Prednison 40 mg/die, Lokaltherapie	Abheilung, je- doch Rezidive völlige Abhei- lung	
Horton JJ, Trousseau YR, Mac Donald	56 J, w	Gesichts- region, obere und untere Extremitäten	k.A.	Plasmozytom mit IgG-Para- proteinämie	Melphalan, Prednison	Abheilung	
Leyh F, Wurzel RM, 1984	75 J, m	Stamm	Störungen der T-Zell- Funktion. para-immuno- logisches Syndrom DIF +	Plasmozytom mit IgA-Para- proteinämie	Methylprednison 60 mg/die	Abheilung	Ablagerungen von IgM und C3 in den Gefäß- wänden

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Peterson LL, 1984	48 J., w	Stamm	k.A.	Hypertonie, systemischer Lupus erythematoses	Lokaltherapie: Kortikosteroide	Abheilung	
Powell FC, Perry HO, 1984	7 J., m	untere Extremität	k.A.	Morbus Crohn, Arthritis	Sulfapyridin, Prednison 30 mg/die	Abheilung	
	12 J., w	behaarte Kopfregion, Stamm	k.A.	Morbus Crohn	Sulfapyridin, Kolektomie Rektumresektion	keine Besserung Abheilung der Darmkrankheit und der Ulzera	
	14 J., w	untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa, Arthritis	Sulfapyridin, Prednison Proktokolektomie	keine Besserung Abheilung	
	14 J., w	Stamm	k.A.	Colitis ulcerosa, Arthritis	Hauttransplantat Sulfapyridin 1 g/4x tgl. Prednison 10 mg/die Kolektomie, Ileo- rektosigmoidostomie	keine Besserung Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Powell FC, AC, Schroeter Su WPD, Perry HO, 1984	5 J,m	obere und untere Ex- tremitäten	k.A.	Morbus Crohn	Sulfapyridin, 0.5-1g/4x tgl., Prednison 1-2 mg/kg/die	Abheilung, je- doch Rezidive	
	14 J,m	obere und untere Ex- tremitäten	k.A.	Colitis ulce- rosa, Arthritis	Sulfapyridin 0.5-1 g/4x tgl., Prednison 1-2 mg/kg/die	Abheilung, je- doch Rezidive	
	11 J,w	Gesichts- region	k.A.	Colitis ulce- rosa	Sulfapyridin	Abheilung der Darmkrankheit und der Ulzera	
	14 J,m	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulce- rosa	Lokaltherapie	Abheilung	
	50 J,m	Stamm, obere und untere Extremitäten	Störungen des Immun- systems	IgA-Parapro- teinämie, Sarkoidose	Prednison 40 mg/die Dapson 50 mg/die	Abheilung	

Vorname Nachname	Alter Geschl.	Lokalisation	angeborene Atiopathogenese	Grund-u. Begleiterkrankungen	Therapie	Therapieerfolg	Besonderes
Saffouri B, Hom B, Mertesdorf JM, Gardiner JE, 1984	37 J,w	untere Extremitäten	Störungen des Immunsystems	Sarkoidose	Prednison 35 mg/die	Abheilung	
	35 J,w	untere Extremität	allergische Reaktion	Colitis ulcerosa	Bettruhe, Hochlagerung, Medikamente: Antiseptika lokal: Dinatrium Cromoglycinsäure	partielle Abheilung, jedoch Rezidiv Abheilung	
Smith EH, Essop AR, Segal I, Posen J, 1984	58 J,w	Stamm, obere und untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa	Prednison 40 mg/die, Salicylazosulfapyridin 4 g/die Ciofazimin 300 mg/die	keine Besserung Abheilung	
	18 J,m	obere und untere Extremitäten	k.A.	Colitis ulcerosa	Steroide, Salicylazosulfapyridin Kolektomie	keine Besserung Abheilung	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Benton EC, Rutherford D, Hunter JAA, 1985	24 J.,w	Stamm	k.A.	Colitis ulce- rosa, akute febrile neu- trophile Dermatose	Prednisolon 15 mg/die	Abheilung	
Browning DJ, Proia AD, Sanfilippo FP, 1985	62 J.,m	Lidregion, Stamm, obere und untere Extremitäten	DIF +	-	Antibiotika, intralesional: Kortikosteroide Lokaltherapie	keine Besserung Abheilung, je- doch Rezidiv	Ablagerung von C3 in den Ge- fäßwänden
Kuhn A, 1985	45 J.,w	untere Extre- mität	k.A.	selektiver IgA-Mangel, Mundboden- karzinom	Decortin H 40 mg/die Kortikosteroide, Azathioprin Ultralan 50 mg/die, Imurek 150 mg/die, Colchicum dispert, 2x 1tbl./die	Abheilung, je- doch Rezidive Abheilung, je- doch Rezidive völlige Abhei- lung	

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
Mir Madjlessi SH, Taylor IS, Farmer RG, 1985	insges. 21 Pat.: 11 m, 10 w; Alter zw. 9 und 68	Gesichts- region (2)* Stamm (9)*, Genital- region (1)* untere Ex- tremitäten (18)*	k.A.	Colitis ul- cerosa (21)* zusätzl. Ar- thritis (8)*, zusätzl. Ery- thema nodo- sum (1)*	Kortikosteroide Dammresektion	Abheilig. bei 11 Pat., je- doch z.T. Rezidiv Abheilig. bei 8 Pat., je- doch z.T. Rezidiv völlige Abheilig. bei 14 Pat.	Auftreten des PG bei 1 Pat. erst nach Ileostomie
Nerella P., Daniela A, Guido M, Fabbri P, 1985	insges. 5 Pat.: 2 m, 3 w; Alter zw. 41 u. 69	untere Extremi- täten	Funkt. störung d. Neu- trophilen	-	k.A.	k.A.	
Powell FC, Schroeter AL, Su WPD, Perry HO, 1985	insges. 86 Pat.: 43 m, 43 w; Alter zw. 7 und 71	Kopfbeg.(3)* Stamm (13)* obere (3)* u. untere (67)* Extremitäten	nekrotisie- rende Vas- kultitis	Colitis ul- cerosa (17)* M.Crohn (14)* seronegative Arthritis (22) rheumatoide Arthritis (4)*	Prokto- kolek- tomie (9)* k.A. k.A.	Abheilung k.A. k.A.	bei 31 v. 51 unter- suchten Fällen DIF +

*) Anzahl der Patienten

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angenommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
			nekrotie- sierende Vaskulitis	Spondylitis ankylosa(3)*	k.A.	k.A.	
			"	Osteoarthri- tis (3)*	k.A.	k.A.	
			"	Plasmozytom mit IgA-Para- proteinämie(1)*	k.A.	k.A.	
			"	IgA-Parapro- teinämie (8)*	k.A.	k.A.	
			"	IgM-Parapro- teinämie (1)*	k.A.	k.A.	
			"	IgG-Parapro- teinämie (1)*	k.A.	k.A.	
			"	Kolonkarzinom(2)*	k.A.	k.A.	
			"	Blasenkarzinom(1)*	k.A.	k.A.	
			"	Prostata- karzinom (1)*	k.A.	k.A.	
			"	akute myelo- monozytische Leukämie (1)*	k.A.	k.A.	
			"	Hyperthyreose (4)*	k.A.	k.A.	
			"	Hashimoto Thyreoiditis (1)*	k.A.	k.A.	

*) Anzahl der Patienten

Veröffentlichung	Alter Geschl.	Lokalisation	angewommene Ätiopatho- genese	Grund-u. Begleiter- krankungen	Therapie	Therapie- erfolg	Besonderes
			nekrotie- sierende Vaskulitis	obstruktive Lungen- krankungen (4)*	k.A.	k.A.	
			"	Hidradenitis suppurativa (4)*	k.A.	k.A.	
			"	Akne conglo- bata (2)*	k.A.	k.A.	
			"	chronisch aggressive Hepatitis (2)*	k.A.	k.A.	
			"	Sarkoidose (2)*	k.A.	k.A.	
			"	Diabetis mellitus (1)*	k.A.	k.A.	
			"	Lupus erythe- matodes (1)*	k.A.	k.A.	
			"	Polycythämia vera (1)*	k.A.	k.A.	
			"	- (19)*	k.A.	k.A.	
Hong E, Greaves MM, 1985	40 J. m	Stamm, untere Ex- tremitäten	leukozyto- klastische Vaskulitis, DIF +	IgA-Parapro- teinämie	Dapson 100 mg/die Minocin 50 mg/die	Abheilung, je- doch Rezidiv Abheilung	vaskuläre IgM-, IgA-, C3- u. Fi- brinablage- rungen

*) Anzahl der Patienten

3. Diskussion

Das Pyoderma gangraenosum wird heute als eine eigenständige Krankheit betrachtet, deren Diagnosestellung sich aus dem typischen klinischen Krankheitsbild ergibt.

Dermatologisches Krankheitsbild:

An beliebiger Körperstelle, besonders aber an den unteren Extremitäten, entwickeln sich aus unterschiedlichen Primäreffloreszenzen zumeist aus sterilen Pusteln, rasch flächenhaft fortschreitende nekrotisch zerfallende Ulzerationen. Sie werden von einem druckschmerzhaften düsterroten, meist unterminierten Randwall begrenzt und von einer sich nach außen anschließenden unscharf begrenzten Erythemzone umgeben (121).

Als Primäreffloreszenzen des Pyoderma gangraenosum wird von einigen Autoren der englischen Literatur (12, 140) die im Zusammenhang mit akuter Colitis ulcerosa auftretende eruptive Pustulose angesehen, während sie von anderen Autoren als eigenständiges Krankheitsbild dargestellt wird (69).

In Verbindung mit gleichzeitig bestehenden hämatologischen Erkrankungen, besonders mit Leukämien, zeigt die Hauterkrankung eine atypische bullöse Erscheinungsform mit oberflächlich gelegenen Ulzera (183). Die Herde können einzeln oder multipel auftreten und weisen eine zentrale Abheilungstendenz auf (152).

Charakteristische histomorphologische Kriterien und typische Laborbefunde für das Pyoderma gangraenosum bestehen nicht. Zumeist bietet sich das Bild einer akuten oder chronischen Gewebsentzündung mit fokaler Nekrose sowie Gewebsblutung.

Geschlechtsverteilung:

Die Erkrankung kann sowohl bei Männern als auch Frauen in jeder Altersstufe auftreten.

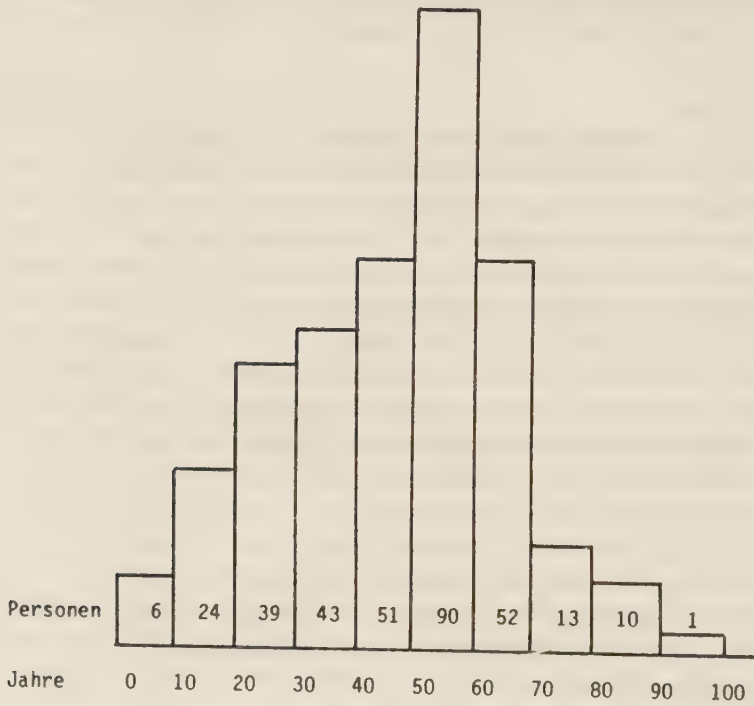
Die Auswertung der vorangegangenen Tabelle von 20 Fällen der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München mit Pyoderma gangraenosum ergibt mit der Anzahl von elf Frauen und neun Männern ein leichtes Erkrankungsübergewicht des weiblichen Geschlechts. Ebenso waren von den 456 Patienten der Weltliteratur mit Pyoderma gangraenosum 240 Frauen und 216 Männer.

Altersverteilung:

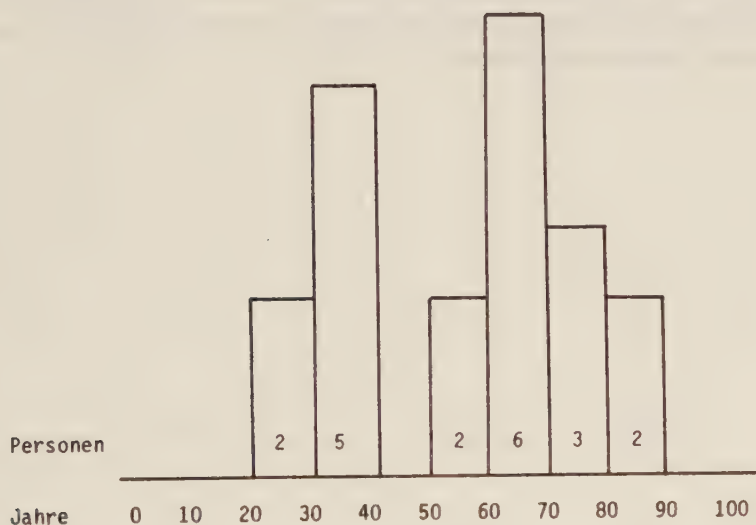
Betrachtet man die Altersverteilung der 20 Fälle der Dermatologischen Klinik, so waren das vierte, das siebte und achte Lebensjahrzehnt mit fünf bzw. sechs bzw. drei Fällen am häufigsten vertreten; jeweils zwei Patienten befanden sich beim Auftreten der Hauterkrankung in der dritten, sechsten und neunten Lebensdekade.

Eindeutig lag auch der Erkrankungsgipfel der Fälle der Weltliteratur im mittleren bis hohen Lebensalter, genauer im 5. - 7. Lebensjahrzehnt. So befanden sich zu Erkrankungsbeginn 90 von 329 Patienten in der sechsten, 51 Patienten in der fünften und 52 Patienten in der siebten Lebensdekade. Auch die jüngeren Altersstufen waren zueinem beträchtlichen Prozentsatz betroffen, 24 Patienten im zweiten, 39 und 43 Patienten im dritten bzw. vierten Lebensjahrzehnt. Kinder und ältere Menschen waren nicht so häufig erkrankt, nur sechs Kinder im Alter bis zu zehn Jahren, 13 Patienten im achten, zehn im neunten und nur einer von 329 Patienten im zehnten Lebensjahrzehnt (bei 127 Patienten war keine genaue Altersangabe erfolgt).

Schematische Darstellung der Altersverteilung von Pyoderma gangraenosum bei 329 Fällen der Weltliteratur



Schematische Darstellung der Altersverteilung von Pyoderma gangraenosum bei 20 Patienten der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München



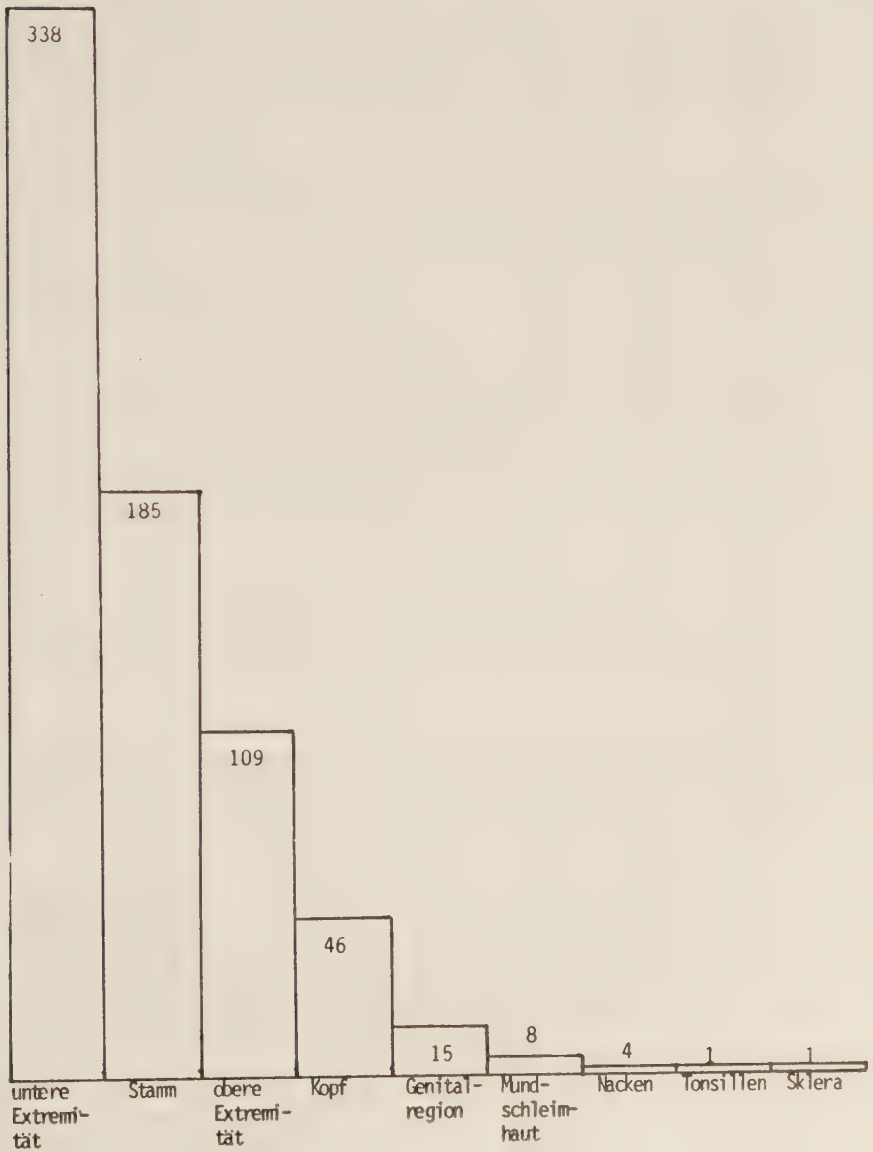
Sitz:

Das Pyoderma gangraenosum tritt an jeder beliebigen Stelle des Körpers auf; selbst die Schleimhäute können befallen sein. Bevorzugt finden sich die Ulzera, wie die 20 Fälle der Dermatologischen Klinik und die 456 Fälle der Weltliteratur zeigen, jedoch an den unteren Extremitäten und am Stamm.

Bei 17 der 20 Patienten der Dermatologischen Klinik traten die Ulzera in diesem Bereich, in jeweils zwei Fällen an den oberen Extremitäten und am Stamm und in je einem Fall im Gesicht, am behaarten Kopf und in der Genitalregion auf.

Von den 456 Fällen der Weltliteratur hatten 338 Patienten Ulzerationen an den unteren Extremitäten, 185 Patienten am Stamm und 109 Patienten im Bereich der oberen Extremitäten. Die Gesichtsregion war bei 38, der behaarte Kopf nur bei acht der 456 Patienten befallen. In 15 Fällen waren Herde im Genitalbereich, in acht Fällen an der Mundschleimhaut und in vier Fällen im Nackenbereich zu finden. Als besondere Lokalisation war bei einem Patienten die Tonsillenregion (105) und in einem anderen Fall die Sklera (88) von Pyoderma gangraenosum befallen.

Schematische Darstellung der Häufigkeit des Auftretens von Pyoderma gangraenosum an verschiedenen Körperregionen bei 456 Fällen der Weltliteratur



Schematische Darstellung der Häufigkeit des Auftretens von Pyoderma gangraenosum an verschiedenen Körperregionen bei 20 Fällen der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München



Ätiopathogenese:

Obwohl das Pyoderma gangraenosum bis heute als ein polyätiologisches Syndrom unklarer Pathogenese angesehen wird, besteht doch kein Zweifel darüber, daß die infektiöse Genese ausgeklammert werden kann (231). Insofern ist die Bezeichnung "Pyoderma gangraenosum" für diese ulzerative Erkrankung nicht ganz exakt, da der Begriff Pyodermia (Pyodermie) ein durch bakterielle Erreger hervorgerufenen Geschehen beinhaltet, gibt aber Aufschluß darüber, daß diese Hautkrankheit ehemals als Infektionskrankheit verstanden wurde (124).

Da geschlossene Primäreffloreszenzen und beginnende Ulzerationen primär steril sind, gelten in den Ulzera zu findende Keime als sekundäre Besiedlung, denen keine ätiologische Bedeutung der Krankheit zukommt (84).

Der eigentliche pathologische Grundprozeß scheint sich neueren Erkenntnissen nach an den Gefäßen abzuspielen. Hier fallen die Zeichen einer Vaskulitis mit Intimaschwellungen (87,210), Endothelproliferationen (84, 121, 192), perivaskulären Infiltraten (192, 13, 186, 210, 43) und gelegentlich Wandnekrosen (21, 243, 206, 232) auf.

Der Grund einiger Autoren für die Verneinung der vaskulären Beteiligung bei Pyoderma gangraenosum dürfte wahrscheinlich in unterschiedlichen Biopsieentnahmestellen der einzelnen Untersucher liegen.

Um zu einheitlichen Ergebnissen zu gelangen, müßte man sich eventuell auf eine ganz bestimmte Entnahmestelle der Gewebsstückchen einigen; beispielsweise werden in Gewebeproben aus der erythematösen Randzone vaskulitische Veränderungen entdeckt (214).

Immunfluoreszenz:

Ähnlich könnte es sich mit den direkten Immunfluoreszenzbefunden bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum verhalten. Hierbei weichen die Angaben voneinander ab; sowohl über positive Ergebnisse, meist IgM

und C₃-Ablagerungen, aber auch IgG- und IgA-Ablagerungen in den Gefäßwänden (192, 190, 249, 194, 122), als auch über negative Ergebnisse wird berichtet (62, 120, 232, 262, 266).

Die Ursache dafür dürfte auch hier in den unterschiedlichen, da oft nicht ganz benannten Biopsieentnahmestellen der einzelnen Autoren zu suchen sein, bzw. sich auf den unterschiedlichen Entnahmezeitpunkt gründen, da Immunkomplexe wegen der raschen Phagozytose durch eingewanderte Granulozyten nur in sehr frühen Stadien entdeckt werden können (152). Vielleicht könnten die Zeichen einer lokalisierten Immunreaktion regelmäßiger nachgewiesen werden, wenn die Biopsieentnahme bei allen Patienten mit Pyoderma gangraenosum nach einheitlichen Angaben durchgeführt würde.

Assoziierte Krankheiten:

Eine eindeutige Antwort auf die Frage nach der Entstehungsursache des Pyoderma gangraenosum existiert bis heute nicht.

Ein entscheidender Punkt für das Verständnis der Ätiologie dieser Krankheit liegt vielleicht in der häufigen Verbindung des Pyoderma gangraenosum mit inneren Erkrankungen, da nicht selten die Entwicklung der Hautulzera infolge einer Exazerbation solcher Krankheiten beginnt. Betrachtet man die Mehrzahl dieser assoziierten Erkrankungen, so fällt auf, daß bei ihrer Entstehung Veränderungen des Immunsystems diskutiert werden oder teilweise schon bekannt sind.

So handelt es sich teils um Paraproteinämien (200, 223, 101, 213, 144, 124), um Autoimmun-erkrankungen wie z.B. Colitis ulcerosa (138, 197, 35, 181), Morbus Crohn (227, 26, 120), rheumatoide Arthritis (206, 186, 102, 232) und chronisch aggressive Hepatitis (41, 147, 38) oder Erkrankungen, bei denen eine Verminderung der Resistenz vorliegt, wie z.B. bei Malignomen (131, 244, 176), akuten bzw. chronischen Leukämien (182, 239, 39, 55) oder Diabetes mellitus (186, 150, 255, 137). Die häufige Koinzidenz des Pyoderma gangraenosum mit immunologisch bedingten Erkrankungen macht wahrschein-

lich, daß die Hautkrankheit und die internistischen Leiden Bestandteile eines Symptomenkomplexes sind, der auf verschiedene Störungen des Immunsystems zurückzuführen sein könnte.

Immunbefunde:

Vor allem Abnormitäten der zellulär ermittelten Immunität wurden häufig im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum beschrieben. So wird z.B. über die Abstoßung eigener Hauttransplantate (138), über die Hautanergie auf Dinitrochlorobenzen und auf verschiedene recall-Antigene (129, 62, 221, 28) sowie das Fehlen der Lymphozytentoxizität nach Stimulierung mit PHA (62) oder die Dissoziation zwischen einer normalen Lymphozytenproliferation mit PHA und einer fehlenden Makrophagengemmfaktorproduktion berichtet (129, 232). Außerdem konnte ein zirkulierender Serumfaktor entdeckt werden, der in vitro die immunologische Funktionsfähigkeit der Lymphozyten bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum und auch bei gesunden Personen unterdrückte (82).

Dem Bericht einiger Autoren über eine verminderte Lymphozytenproliferation mit Phythaemagglutinin (62) oder verschiedenen Antigenen (92) entspricht der Untersuchungsbefund einer 21-jährigen Patientin der Dermatologischen Klinik mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Leukozytopenie. In dem in vitro durchgeführten Lymphozytenstimulationstest zeigten sich normale Stimulationsraten mit Phythaemagglutinin, jedoch fehlte die Reaktion auf spezifische Antigene wie z.B. PPD, Candida, Varidase und Tetanus.

Auch Defekte der Neutrophilenchemotaxis und Neutrophilenphagozytose wurden bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum entdeckt (221, 170, 95). Hierbei existieren allerdings recht widersprüchliche Befunde. So besteht bei manchen Patienten beispielsweise eine normale Neutrophilenchemotaxis bei eingeschränkter Phagozytose und Beweglichkeit der Neutrophilen (158, 28), bei anderen ebenfalls eine normale Neutrophilenchemotaxis bei allerdings verstärkter Neutrophilenmigration (102). Außerdem fanden sich in einigen Fällen auch Funk-

tionsstörungen der Monozyten, so z.B. eine Verringerung der Monozytenchemotaxis (170) und Monozytenphagozytose (170, 110).

In den Bereich der Alteration des humoralen Immunsystems fallen vor allem die im Zusammenhang mit Begleiterkrankungen erwähnten Hyper- bzw. Hypogammaglobulinämien (95, 129, 22, 145) sowie Kryoglobuline und Antikörper der IgG-Klasse (122).

Trotz der vielfältigen Funde eines veränderten immunologischen Status bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum läßt sich jedoch kein Immundefekt feststellen, der bei einer größeren Gruppe von Patienten mit Pyoderma gangraenosum gemeinsam gefunden wurde.

Zahlreiche Anhaltspunkte der Literatur deuten jedoch darauf hin, daß ein entscheidender auslösender Faktor für die Entstehung der Krankheit in einer Veränderung bzw. in Veränderungen des zellulären Immunsystems zu suchen ist.

Um diesbezüglich genauere Erkenntnisse zu gewinnen, wäre es nützlich, in Zukunft bei allen weiteren Fällen von Pyoderma gangraenosum die immunologische Funktionsfähigkeit besonders der T-Lymphozyten zu überprüfen.

Dies sollte speziell bei Patienten vorgenommen werden, bei denen keine zusätzliche innere Erkrankung ersichtlich ist, da, wie bereits erwähnt, gerade die häufig mit Pyoderma gangraenosum assoziierten Erkrankungen durch eine Veränderung des Immunstatus charakterisiert sind.

Trauma:

Als exogener Auslösefaktor des Pyoderma gangraenosum wurden in etwa der Hälfte der Fälle lokale Verletzungen angegeben. Mikrotraumen wie intradermale Injektionen, Intrakutantestungen, Mückenstiche (119, 122) oder andere Trivialtraumen dieser Art können ebenso wie die Entnahme von Biopsien oder größere operative Eingriffe die Entwicklung eines Pyoderma gangraenosum-Ulkus hervorrufen (84, 137).

Auch im Bereich von Furunkeln und oberflächlichen Abszessen kann sich das Pyoderma gangraenosum entwickeln (152).

Da diese Traumata jedoch nur bei ca. 50 % der mit Pyoderma gangraenosum befallenen Patienten als exogen auslösender Faktor ersichtlich sind, und in einigen Fällen mit Pyoderma gangraenosum auch operative Eingriffe keine Entwicklung von Ulzerationen bewirken, kann die Bedeutung äußerer Verletzungen für die Entstehung der Hauterkrankung nicht genau eingeordnet werden.

Die Diagnosestellung Pyoderma gangraenosum bei einem Patienten erfordert die systematische Suche nach möglichen assoziierten Erkrankungen, da, wie bereits im Zusammenhang mit der Entstehungssuche erwähnt, das Pyoderma gangraenosum in der Mehrzahl der Fälle mit einer internistischen Krankheit verbunden ist.

Meist entwickelt es sich auf dem Boden einer Ersterkrankung, es kann aber auch zeitlich (sogar um mehrere Jahre) vorausgehen.

Die inneren Erkrankungen, in erster Linie entzündliche Darmerkrankungen, entzündliche Gelenk- und hämatologische Krankheiten und Störungen des Serumproteinspektrums bestimmen nicht selten den Verlauf der Hautkrankheit, da eine therapeutische Besserung dieser Leiden häufig auch eine Besserung des Pyoderma gangraenosum herbeiführt (191, 192, 224, 238, 70, 208, 31). Allerdings gibt es auch Beispiele für eine gegenseitige Unabhängigkeit der Hauterkrankung und der internistischen Grundkrankheit. (108, 164, 227, 146)

Assoziierte Erkrankungen:

Da entzündliche Darmerkrankungen am häufigsten als Begleiterkrankungen des Pyoderma gangraenosum gefunden werden, sollte die systematische Suche nach assoziierten Leiden in erster Linie Untersuchungen des Intestinaltraktes beinhalten.

Speziell wäre hier eine Koloskopie bzw. ein Kolon-Kontrasteinlauf zur Entdeckung des am häufigsten mit Pyoderma gangraenosum assoziierten Darmleidens, der Colitis ulcerosa, durchzuführen, bzw. um eventuell vorhandene Divertikel oder Tumoren nachzuweisen.

Ferner sollte eine Magen-Darmpassage stattfinden, da, wenn auch seltener als an eine ulzerative Kolitis, an das Vorhandensein eines Morbus Crohn oder auch eines Ulcus ventriculi bzw. duodeni gedacht werden muß.

Da als weitere bedeutende Krankheitsgruppe Dysproteinämien und in jüngerer Zeit besonders Paraproteinämien im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum beschrieben werden, sollten neben der Untersuchung des Magen-Darm-Traktes auch serumeiweißanalytische Untersuchungen mittels Immunelektrophorese durchgeführt werden. Im Fall des Vorhandenseins einer Paraproteinämie sollte der Urin auf Bence-Jones-Proteine überprüft, sowie durch Röntgenaufnahmen des Skeletts, speziell des Schädels, nach einem Plasmozytom gefahndet werden.

Ein besonderes Interesse im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum verdienen auch die Gelenkaffektionen, zumal neben dem Vorhandensein seronegativer Arthritiden nicht selten das Bestehen einer rheumatoiden Arthritis beschrieben wird. Daher sollte auf Laboruntersuchungen zum Nachweis von Rheumafaktoren mittels des Latextests, des spezifischen Waaler-Rose-Tests oder mittels direkter Immunfluoreszenz in RA-Zellen nicht verzichtet werden.

Bereits bei der Aufnahme des betreffenden Patienten sollte im Rahmen allgemeiner Laboruntersuchungen in jedem Fall ein Differentialblutbild angefertigt werden, da bei der Suche nach Grund- und Begleiterkrankungen des Pyoderma gangraenosum auch an hämatologische Erkrankungen, besonders an Leukämien gedacht werden muß.

Ebenso ist die Überprüfung des Blutzuckerspiegels von Bedeutung, um einen möglicherweise bestehenden ebenfalls im Zusammenhang mit Pyoderma gangraenosum beschriebenen Diabetes mellitus aufzudecken.

Eventuell sollten immunfluoreszenzoptisch antinukleäre Faktoren, Antikörper gegen glatte Muskulatur und ein LE-Zellphänomen überprüft werden, da auch eine chronisch aggressive Hepatitis und ein Lupus erythematodes als Begleiterkrankung des Pyoderma gangraenosum bestehen können.

Neben einer Röntgenthoraxaufnahme zum Ausschluß pathologischer Lungenveränderungen wären außerdem computertomographische Aufnahmen von Thorax und Abdomen sowie die Bestimmung des karzinoembryonalen Antigens sinnvoll, da auch das Vorliegen eines Neoplasmas, z.B. eines Lymphoms oder Karzinoms bei Patienten mit Pyoderma gangraenosum nicht ausgeschlossen werden kann.

Generell sollte das Auftreten dieser Hauterkrankung bei einem Patienten gewissermaßen als ein Marker (152) für das Bestehen innerer Krankheiten gesehen werden.

Die vorangegangene Tabelle von 456 Fällen der Weltliteratur mit Pyoderma gangraenosum ergibt die Colitis ulcerosa als die am häufigsten mit Pyoderma gangraenosum assoziierte innere Erkrankung; von 456 Patienten litten 121 gleichzeitig an dieser entzündlichen Darmerkrankung. Weitaus seltener, in 30 Fällen, wurde ein Morbus Crohn angegeben und in 13 Fällen andere Magen-Darmerkrankungen, wie z.B. Ulzera, Divertikel oder ein Karzinoid-Syndrom.

Dagegen ließ sich nur in drei der oben tabellarisch dargestellten Fälle der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München mit Pyoderma gangraenosum gleichzeitig eine Colitis ulcerosa feststellen, wobei die Hauterkrankung bei zwei Patienten erst nach längerem Bestehen des Darmleidens auftrat, sich aber im dritten Fall kurze Zeit vor der Colitis ulcerosa entwickelte. Die häufig beschriebene gegenseitige Abhängigkeit des Schweregrades beider Erkrankungen (21, 35, 83, 94, 180) konnte nicht festgestellt werden.

Als weitere Darmkrankheit wurde bei einer älteren Patientin ein Duodenaldivertikel diagnostiziert.

Von der Anzahl der außerdem am häufigsten mit Pyoderma gangraenosum assoziierten Erkrankungen (siehe oben) war bei den 20 Patienten der Dermatologischen Klinik außer einer IgA-Paraproteinämie keine der genannten Krankheiten zusammen mit Pyoderma gangraenosum vorhanden.

Dagegen lag in zwei Fällen ein ebenfalls gehäuft in Verbindung mit Pyoderma gangraenosum anzutreffender Diabetis mellitus vor, außerdem bei zwei Patienten ein Prostataadenom und in einzelnen Fällen eine Nierenzyste, eine Leberzirrhose, ein Lungenemphysem, eine Lungenmykose, eine chronische Sinusitis sowie rezidivierende Harnwegsinfekte.

Diese Erkrankungen werden außer der obstruktiven Lungenkrankheit in der Literatur nicht vermehrt in Verbindung mit Pyoderma gangraenosum beschrieben und sind daher als Einzelbeobachtungen zu werten.

Bei den 456 Fällen der Weltliteratur traten nach der Colitis ulcerosa am zweithäufigsten Gelenkerkrankungen zusammen mit Pyoderma gangraenosum auf; bei 90 der 456 Patienten lagen Arthritiden, bei 27 eine rheumatoide Arthritis vor.

Paraproteinämien traten am dritthäufigsten, in 51 von 456 Fällen als assoziierte innere Erkrankungen des Pyoderma gangraenosum auf, in erster Linie als IgA-Paraproteinämien (bei 38 Patienten), als auch als IgG- (bei sieben Patienten) und IgM- (bei drei Patienten) Paraproteinämien sowie bei einem Patienten als gleichzeitig bestehende IgG- und IgA-Paraproteinämie. Ein Plasmozytom konnte bei neun der 51 Patienten mit Gammopathien nachgewiesen werden.

Hypogammaglobulinämien wurden in acht, Hypergammaglobulinämien nur in zwei Fällen angegeben. Vier Patienten wiesen neben der Hauterkrankung einen selektiven IgA-Mangel und ein Patient einen IgM-Mangel auf.

Hämatologische Begleiterkrankungen fanden sich bei den 456 Patienten in 10 Fällen als akute myeloische und in nur zwei Fällen dagegen als akute lymphoblastische Leukämien. Eine chronisch lymphatische Leukämie trat einmal auf. Zum myeloproliferativen Syndromkomplex gehörend kam siebenmal eine chronisch myeloische Leukämie, sechsmal eine Polycythämia vera, dreimal eine Osteomyelofibrose und einmal eine Thrombozythämie vor. Außerdem wurden bei

einzelnen Patienten eine aplastische myeloische Metaplasie, eine Erythroleukämie, eine Aplasie roter Blutzellen, sowie eine paroxysmale nächtliche Hämoglobulinurie beschrieben.

Als ebenfalls bekannte assoziierte Erkrankung lag in 13 Fällen ein Diabetis mellitus vor, bei elf Patienten fanden sich entzündliche Lungenerkrankungen wie Pneumonie, Lungenabszesse oder ein Empyem, sowie bei acht Patienten chronisch obstruktive Lungenerkrankungen. Insgesamt 14 Patienten wiesen neben der Hauterkrankung ein Neoplasma auf, sechs von ihnen ein Kolonkarzinom, zwei ein Prostatakarzinom, die übrigen ein Bronchial-, Ovarial-, Blasen- und Mundbodenkarzinom, ein malignes Melanom, ein Non-Hodgkin- und Hodgkin-Lymphom.

Eine chronisch aggressive Hepatitis war bei sieben der 456 Patienten mit Pyoderma gangraenosum als internistische Begleiterkrankung, eine Dermatitis herpetiformis in fünf Fällen, eine Hidradenitis suppurativa in vier, ein systemischer Lupus erythematoses in drei und eine Akne conglobata in zwei Fällen als gleichzeitig bestehende Hauterkrankung vorhanden.

Vier Patienten litten an einer Hyperthyreose, drei Patienten an einem Gallensteinleiden, ebenso viele an einer Takayasu-Arteritis, fünf Patienten an einer Sarkoidose, zwei Patienten an einer Osteomyelitis, zwei an einer Hashimoto Thyreoiditis und wiederum zwei an einer Harntraktinfektion.

Weitere internistische Erkrankungen traten bei den oben zusammengestellten 456 Fällen der Weltliteratur nur in Einzelfällen auf und werden daher im folgenden tabellarisch dargestellt.

Grund- und Begleitkrankheiten bei Pyoderma gangraenosum

Entzündliche Darmerkrankungen:

Colitis ulcerosa, M. Crohn

Weitere Darmerkrankungen:

Ulzera, Divertikel, Karzinom, Karzinoidsyndrom

Entzündliche Gelenkerkrankungen:

Rheumatoide Arthritis, seronegative Arthritiden

Dys- und Paraproteinämien:

Rudimentäre Paraproteinämien, Plasmozytom, Hyper- und Hypogammaglobulinämien

Hämatologische Erkrankungen:

akute myeloische und akute lymphoblastische Leukämie, chronisch lymphatische Leukämie, Polycythämia vera, Osteomyelofibrose, Thrombocythämie, aplastische Anämie, paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie

Gefäßerkrankungen:

Takayasu-Syndrom, Mondor-Krankheit, Intravaskuläre Koagulopathie

Entzündliche Lungenerkrankungen:

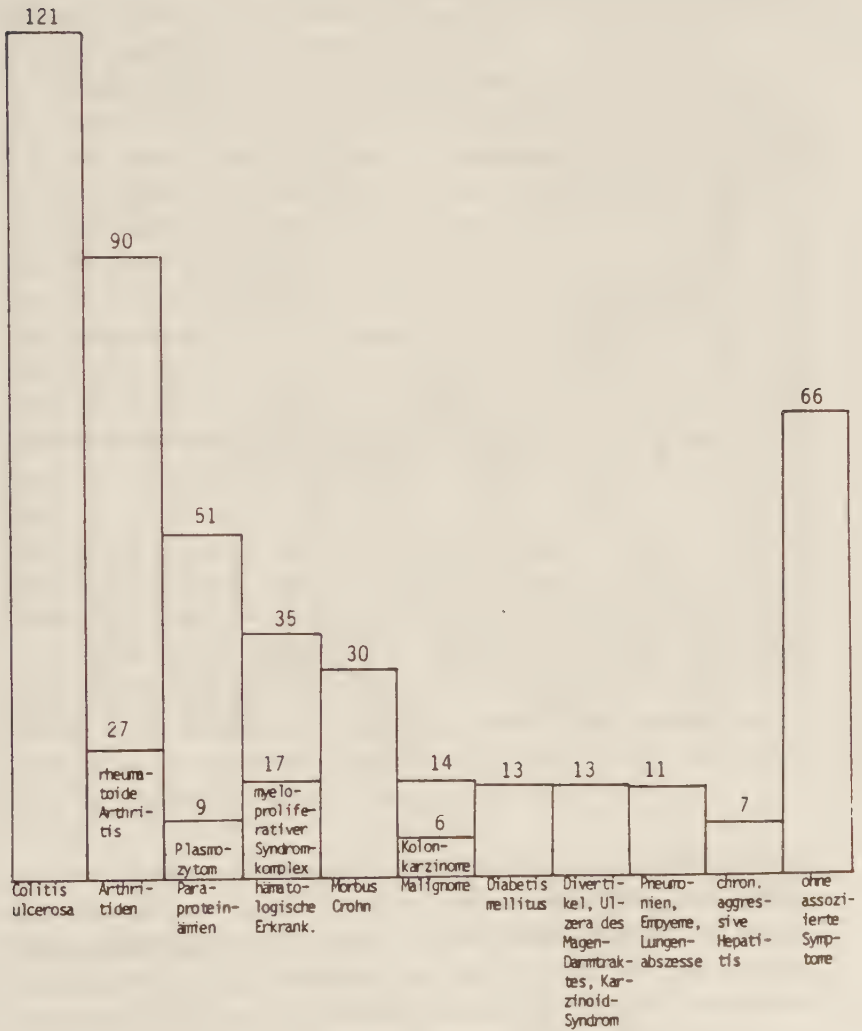
Pneumonien, Lungenabszesse, Lungenempyem

Verschiedenes

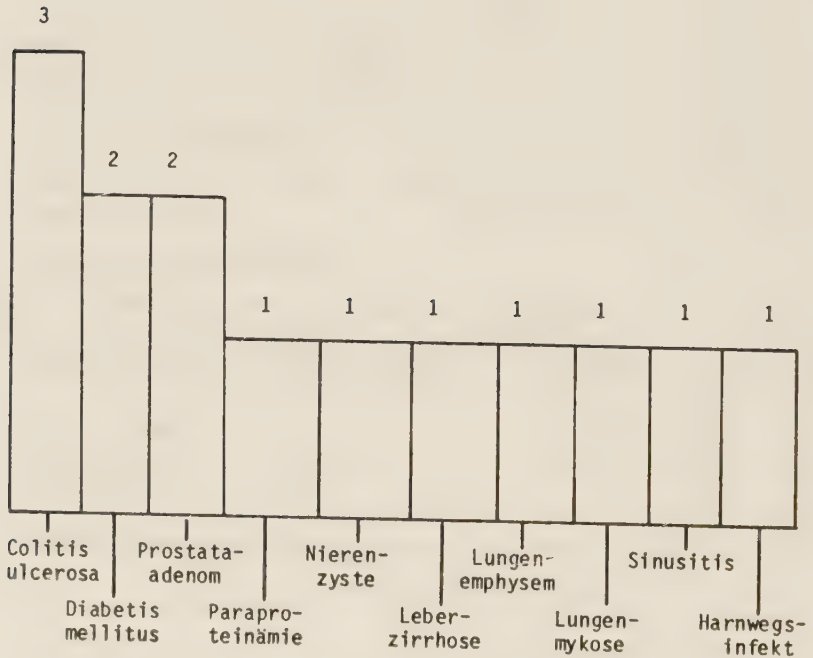
Chronisch aggressive Hepatitis
systemischer Lupus erythematodes
Immunsuppressiva
Asplenie
primäre biliäre Zirrhose
Hashimoto Thyreoiditis
Wegener Granulomatose
Morbus Behçet
akute febrile neutrophile Dermatose
Sarkoidose
Dermatitis herpetiformis
Prostataadenom

Diabetes mellitus
Hyperthyreose
Malignome
rheumatisches Fieber
Glomerulonephritis
bakteriell bedingte
Erkrankungen
Virusinfekte
chronisch obstruktive
Lungenerkrankungen
Endometriose
Nierenzyste

Schematische Darstellung der Häufigkeitsverteilung der wichtigsten assoziierten Symptome bei 456 Patienten der Weltliteratur mit Pyoderma gangraenosum



Schematische Darstellung der Häufigkeitsverteilung der assoziierten Erkrankungen bei 20 Patienten der Dermatologischen Klinik der Ludwig Maximilians-Universität München mit Pyoderma gangraenosum



Ist zum Zeitpunkt der Entwicklung des Pyoderma gangraenosum wie bei sieben der 20 Fälle der Dermatologischen Klinik und 66 der 456 Fälle der Weltliteratur keine Grund- oder Begleiterkrankung ersichtlich, sollte der Patient trotzdem weiterer Beobachtung unterstellt sein, da die inneren Erkrankungen zum Teil erst längere Zeit nach Entstehung der Hautulzera in Erscheinung treten (144).

Therapie:

Der Verlauf des Pyoderma gangraenosum ist in sehr vielen Fällen eng mit dem Verlauf der assoziierten inneren Erkrankung verknüpft. Aus diesem Grund sollte auch die Therapie der Grund- und Begleiterkrankungen bei der Therapie der Hautkrankheit unbedingt berücksichtigt werden.

In einigen Fällen führt allein die Besserung bzw. die Beseitigung der inneren Grundkrankheit, besonders wenn es sich um eine Colitis ulcerosa handelt, aber z.B. auch im Zusammenhang mit Leukämien und chronisch aggressiver Hepatitis zu einer entscheidenden Besserung, ja sogar Abheilung der Ulzerationen (191, 192, 224, 238, 70, 31, 208, 38, 161, 41); bei vielen Patienten wirkt die Linderung der zugrundeliegenden Krankheit therapieunterstützend. Umgekehrt wird eine Verschlechterung der Grunderkrankung, gerade wiederum bei Vorliegen einer ulzerativen Kolitis oft von Exazerbationen der Ulzera oder auch von Hautrezidiven gefolgt (120, 169, 142, 89). Daher sollte die Behandlung der zugrundeliegenden internistischen Krankheit ein fester Bestandteil der Pyoderma gangraenosum-Therapie sein.

Bei den 456 Patienten der vorangestellten Tabelle zeigte sich in 73 Fällen eine positive Beeinflussung der Pyoderma gangraenosum-Ulzera durch die Behandlung der assoziierten inneren Erkrankung, zu meist durch eine Kolektomie bzw. Hemikolektomie bei bestehender Colitis ulcerosa. Bei den drei Patienten der Dermatologischen Klinik mit Pyoderma gangraenosum und gleichzeitig bestehender Colitis ulcerosa wurde, wie bereits erwähnt, keine gegenseitige Beeinflussung des Krankheitsverlaufes festgestellt.

Spontanheilungen ohne therapeutische Maßnahmen treten in der Regel bei Pyoderma gangraenosum nicht auf; meist ist eine intensive medikamentöse Therapie erforderlich, um die Abheilung der Hautkrankheit zu erreichen.

Systemische Therapie:

Bei der systemischen Behandlung des Pyoderma gangraenosum erwiesen sich verschiedene Therapeutika als recht wirksam; systemische Glukokortikosteroide stehen jedoch bis heute als das Mittel der Wahl an erster Stelle, da in den meisten Fällen durch die systemische hochdosierte Gabe von Prednison, Prednisolon oder Methylprednisolon eine rasche Besserung der Ulzera eintritt (95, 143, 5, 91, 11, 160, 172, 59). Bei positivem Verlauf der Krankheit wird die Dosis meist etappenweise gesenkt, wobei manchmal eine relativ niedrige, jedoch langandauernde Erhaltungsdosis notwendig ist, um eine vollständige Abheilung der Defekte zu erreichen (98, 226).

Die zusätzliche systemische Verabreichung von Antibiotika erweist sich häufig als sinnvoll, um einer sekundären bakteriellen Infektion vorzubeugen (140, 209, 29).

Bei therapieresistenten Patienten haben sich in Einzelfällen kurzzeitig sehr hoch dosierte Methylprednisolontherapien ausgezeichnet bewährt, ohne schwerwiegende Begleiterkrankungen hervorzurufen (108, 82). Allerdings erfordert diese Art der Behandlung wegen möglicher Begleitkomplikationen eine sehr sorgfältige Überwachung des Patienten.

Gerade bei einer akuten, sich rasch entwickelnden Form des Pyoderma gangraenosum scheinen systemische Glukokortikosteroide die wirkungsvollsten Therapeutika zu sein (95, 181). Wegen der Gefahr beträchtlicher Nebenwirkungen, die bei den oft über einen längeren Zeitraum hinweg benötigten hohen Dosen der Glukokortikosteroide auftreten können, mögen ihnen jedoch andere Mittel als Dauermedikation vorzuziehen sein.

So ist gerade bei einer chronisch verlaufenden Form des Pyoderma gangraenosum die Therapie mit Salicylazosulfapyridin bzw. Sulfapyridin zu nennen, die sich, gleichgültig ob zusätzlich eine Colitis ulcerosa bestand oder nicht, häufig als wertvoll erwiesen hat (180, 262, 191, 7). Auch die Kombinationsbehandlung von Glukokortikoste-

roiden und Salicylazosulfapyridin brachte in mehreren Fällen Erfolge, wobei nicht sicher entschieden werden kann, ob die Besserung der Ulzera nicht allein auf die Steroidmedikation zurückzuführen ist (142, 268, 89, 95, 194).

Sulfone haben bei der Therapie des Pyoderma gangraenosum meist untergeordneten Wert, da sie sich nur in wenigen Fällen als wirksam erwiesen haben (168, 107, 262).

Unter der Betrachtung des Pyoderma gangraenosum als Autoimmunerkrankung wurden, besonders bei Patienten, bei denen die Verabreichung von Salicylazosulfapyridin und auch von Glukokortikosteroiden erfolglos war, Immunsuppressiva teilweise in Kombination mit Glukokortikosteroiden (88, 170, 39), teilweise auch als Monotherapie therapeutisch eingesetzt (161, 41).

Dabei bietet die Literatur vor allem positive Erfolge durch Verabreichung von Azathioprin (127, 41, 177, 174, 38) und vereinzelt durch Gabe von Cyclophosphamid (168, 56), von Melphalan (110, 189), 6-Mercaptopurin (144), Cytosin Arabinosid und Daunorubicin Hydrochlorid (195).

Der Einsatz der immunsuppressiven Therapie scheint vor allem in Fällen mit Pyoderma gangraenosum sinnvoll, bei denen eine zugrundeliegende innere Erkrankung, wie z.B. eine Leukämie oder ein Plasmozytom die Gabe dieser Medikamente für systemische Effekte rechtfertigt. Gerade im Zusammenhang mit diesen Leiden wurden auch positive Erfolge bei der Behandlung des Pyoderma gangraenosum mit Immunsuppressiva erzielt (135, 41, 174, 96).

Da der Literatur zufolge innere Erkrankungen wie Leukämien durch immunsuppressive Therapie hervorgerufen werden können, sollte der Einsatz dieser Medikamente nur bei gegenüber anderen Mitteln therapieresistenten Patienten erfolgen.

In jüngerer Zeit mehrten sich Berichte über positive Erfahrungen mit Clofazimin bei der Therapie des Pyoderma gangraenosum (19, 154,

244, 26, 114, 141). Da mit diesem Medikament Heilerfolge erzielt wurden, nachdem zuvor andere Therapeutika, darunter auch Glukokortikosteroide wirkungslos geblieben waren, könnte Clofazimin zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum eine bedeutungsvolle Alternative darstellen. Allerdings sollten die nach längerer Anwendung in Einzelfällen bereits aufgetretenen Kristallablagerungen im Gewebe berücksichtigt werden (114).

Weitere Studien über den Einsatz des Clofazimin zur Therapie des Pyoderma gangraenosum werden nötig sein, um den Wert des Therapeutikums diesbezüglich genauer einordnen zu können.

Neben den genannten systemischen Therapeutika haben sich vereinzelt auch Minocyclin hydrochlorid (152, 60), Rifampicin (239) sowie bei nachgewiesenen immunologischen Defekten die Gabe von Gammaglobulinen (198, 22), die Durchführung von Bluttransfusionen (25) und die Plasmapherese (49) als wirkungsvoll bei der Therapie der Hauterkrankung erwiesen.

Unter dem pathogenetischen Aspekt der nekrotisierenden Vaskulitis bei Pyoderma gangraenosum wäre es vielleicht erfolversprechend, das altbekannte Mitosegift Colchizin als Therapeutikum dieser Hautkrankheit einzusetzen. Colchizin soll unter anderem ein wirkungsvolles Medikament zur Behandlung nekrotisierender Vaskulitiden sein (230). Da dem Pyoderma gangraenosum allem Anschein nach eine solche Gefäßveränderung zugrundeliegt, wäre durch Verabreichung des Colchizins eventuell eine positive Wirkung auf Pyoderma gangraenosum-Ulzer zu erzielen.

In den 456 dargestellten Fällen der Weltliteratur wird nur einmal, in einer jüngst erschienenen Arbeit (126), über die erfolgreiche Behandlung des Pyoderma gangraenosum mit Colchizin berichtet.

Örtliche Therapie:

Lokaltherapeutische Maßnahmen beinhalten in erster Linie antibiotische und antiseptische Maßnahmen, um sekundäre bakterielle Infektionen zu vermeiden.

Die lokale Anwendung von Glukokortikosteroiden bleibt zumeist ohne Bedeutung; allerdings kann die lokale Injektion von Triamcinolon-Diacetat-Injektionen in den Ulkusrand sehr wirkungsvoll sein (164, 106).

Als besondere lokaltherapeutische Maßnahmen verdienen auch die hyperbare Sauerstoffbehandlung (267, 242) und die lokale Anwendung von Natrium Cromglycinsäure (204, 51) Erwähnung, da sie einen günstigen Einfluß auf die Heilung des Pyoderma gangraenosum ausüben können.

Strahlentherapeutische Maßnahmen haben sich zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum als wenig effektiv erwiesen (35, 259).

In bezug auf chirurgische Eingriffe wie Exzisionen und Transplantationen ist bei Pyoderma gangraenosum größte Vorsicht geboten. Wundausscheidungen können zu einer Exazerbation der Ulzera führen und Hauttransplantate werden teilweise abgestoßen (137, 115, 228, 135, 266). An ihrer Entnahmestelle, häufig an den unteren Extremitäten, entwickeln sich ebenfalls oft ausgeprägte Ulzerationen.

Wenn überhaupt, sollten Hauttransplantate nur unter gleichzeitig systemischer Therapie, beispielsweise mit Glukokortikosteroiden, durchgeführt werden, da auf diese Art in einigen Fällen die Abstoßung der Transplantate vermieden werden konnte (178, 196, 129). Generell sollten chirurgische Maßnahmen zur Therapie der Hautkrankheit nur dann angewandt werden, wenn andere therapeutische Bemühungen erfolglos geblieben sind.

Abschließend erfolgt eine quantitative Auswertung der Wirksamkeit der verschiedenen therapeutischen Möglichkeiten des Pyoderma gangraenosum anhand der in den vorangehenden Tabellen zusammengestellten 20 Fälle der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität und der 456 Fälle der Weltliteratur.

Glukokortikosteroide wurden am häufigsten erfolgreich zur Therapie des Pyoderma gangraenosum eingesetzt.

So konnte bei elf der 20 Patienten der Dermatologischen Klinik durch den Einsatz von Glukokortikosteroiden eine deutliche Besserung bzw. eine vollständige Abheilung der Ulzera erreicht werden. In nur einem Fall, bei gleichzeitig vorhandener Paraproteinämie, blieb die Anwendung von Kortison zusammen mit einem Zytostatikum erfolglos. Zusätzlich waren bei manchen Patienten, abhängig vom jeweiligen Erregerspektrum der Ulzera, Antibiotika verabreicht worden.

In 169 der 456 Fälle der Weltliteratur führten Glukokortikosteroide ebenfalls zu einer Abheilung bzw. Besserung der Hautdefekte. In 32 Fällen blieb eine positive Wirkung aus. Intraläsional appliziert stehen der guten Wirkung der Steroide bei sechs Patienten acht Fälle gegenüber, bei denen ein Heilerfolg ausblieb.

Am zweithäufigsten und auch am zweiterfolgreichsten war die Anwendung von Clofazimin.

Bei allen zehn Patienten der Dermatologischen Klinik, bei denen es als Therapeutikum eingesetzt worden war, führte es, unabhängig davon, ob gleichzeitig eine Begleiterkrankung vorlag oder nicht, zu einer Besserung bzw. Abheilung der Ulzera.

Genauso erwies sich Clofazimin in 37 Fällen der Weltliteratur als wirksam zur Behandlung des Pyoderma gangraenosum, bei neun Patienten brachte es jedoch keine Besserung.

Sulfapyridin wurde bei 18 der 456 Patienten der Weltliteratur mit Erfolg zur Therapie der Hauterkrankung eingesetzt, bei neun Patienten dagegen zeigte es keine Wirksamkeit.

Der gemeinsame Einsatz von Salicylazosulfapyridin und Clofazimin erbrachte bei zwei Patienten der Dermatologischen Klinik, die neben der Hauterkrankung gleichzeitig an einer Colitis ulcerosa litten, eine Besserung der Ulzera, ebenso die gemeinsame Gabe von Salicylazosulfapyridin und Azathioprin bei einer Patientin mit gleichzeitig vorhandener Iga-Paraproteinämie.

In 16 Fällen der Weltliteratur wurde durch die kombinierte Anwendung von Salicylazosulfapyridin und Glukokortikosteroiden eine Besserung bzw. Abheilung der Ulzera erreicht, bei 17 Patienten zeigte sich keine positive Wirkung.

In 11 Fällen der Weltliteratur erbrachte die Gabe von Diaminodiphenylsulfon, z.T. auch in Kombination mit Glukokortikosteroiden, eine positive Beeinflussung des Pyoderma gangraenosum, bei fast ebenso vielen Patienten jedoch war durch die Anwendung von DADPS keine Besserung zu verzeichnen.

Von den Immunsuppressiva wurde besonders Azathioprin häufiger eingesetzt, in 15 der 456 Fälle der Weltliteratur erbrachte es einen Heilungserfolg, in sieben Fällen dagegen nicht.

Ebenso wurde Azathioprin in Verbindung mit Urbason und, wie bereits erwähnt, zusammen mit Salizylazosulfapyridin bei zwei Patienten der Dermatologischen Klinik erfolgreich angewandt.

Weitere immunsuppressive Medikamente wurden weitaus seltener verwendet, meist im Zusammenhang mit einer assoziierten inneren Erkrankung.

So erfolgte durch den Einsatz von Cyclophosphamid in drei Fällen der Weltliteratur, von 6-Mercaptopurin in einem Fall, von Melphalan bei gleichzeitig vorliegender Paraproteinämie in vier Fällen, von Cytosin Arabinosid und von Daunouribicin in jeweils zwei Fällen eine positive Beeinflussung des Pyoderma gangraenosum.

Bei zwei der 456 Patienten führte erst das Absetzen der immunsuppressiven Therapie, die zu einem anderen Zweck angewandt worden war, zu einer Abheilung ihrer Hautkrankheit.

In neun Fällen der Weltliteratur mit Pyoderma gangraenosum erwies sich Minocyclin hydrochlorid als erfolgreiches Medikament, bei zwei Patienten Rifampicin, in drei der in der Erstpublikation zitierten Fälle ein arsenhaltiges Medikament und in einem erst jüngst publizierten Fall die Anwendung von Colchizin.

Bluttransfusionen, die hauptsächlich bei gleichzeitigem Bestehen einer Colitis ulcerosa durchgeführt wurden, erbrachten bei häufiger Kombination mit Gammaglobulinen und Vitaminen bei 15 Patienten eine Besserung ihrer Ulzera, bei sieben Patienten blieb ihre Anwendung erfolglos.

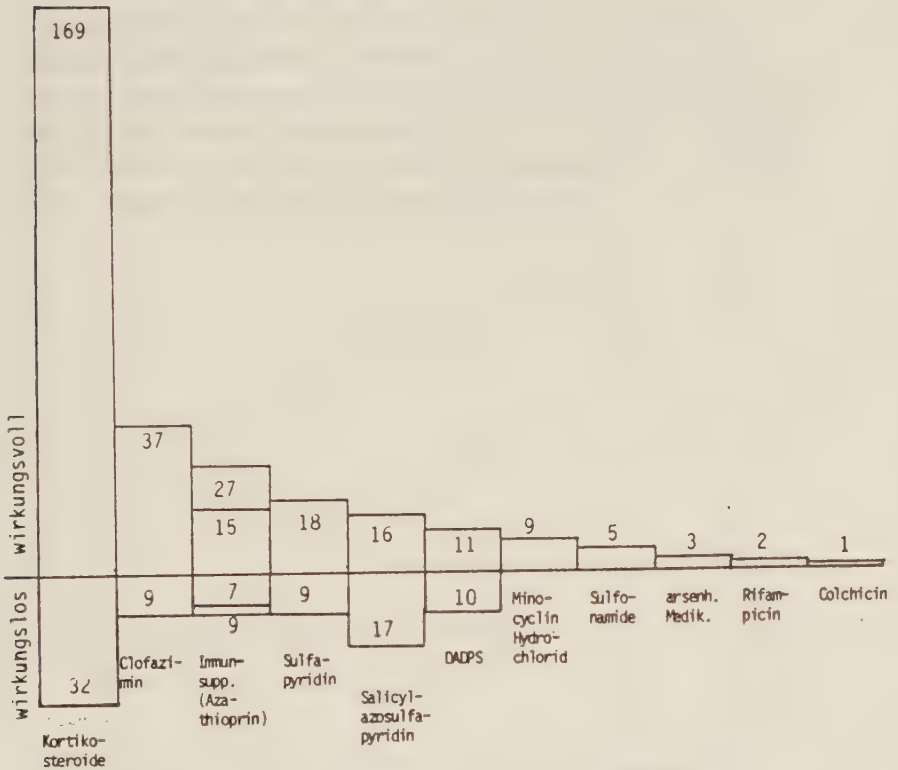
Die Plasmapherese wurde in drei Fällen mit positivem Ergebnis und bei einem Patienten ohne Erfolg angewandt.

Chirurgische Maßnahmen erbrachten in 20 Fällen eine Besserung der Hauterkrankung, in sechs Fällen waren sie wirkungslos oder bewirkten sogar eine Verschlimmerung der Defekte. Hauttransplantate führten in 15 Fällen, zumeist unter gleichzeitiger Steroidtherapie zu Erfolg, in fünf Fällen jedoch ulzerierten sie.

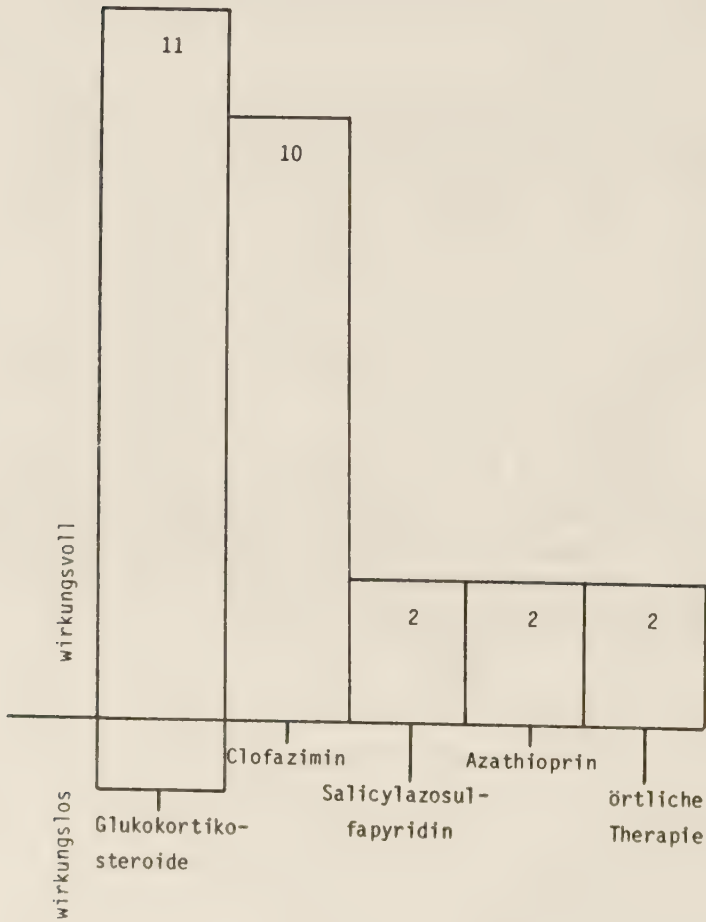
In bezug auf lokaltherapeutische Maßnahmen ist erwähnenswert, daß bei einigen wenigen Fällen der alleinige, bzw. der nach erfolgloser systemischer Therapie erfolgende Einsatz von Lokaltherapeutika eine positive Wirkung auf die Abheilung der Ulzera erbrachte. So wurden bei drei Patienten lokal Kortikosteroide, ebenfalls bei drei Patienten Natrium Cromoglycinsäure und in jeweils einem Fall Zink-Acetat, Sulfanilamid und Benzoyl-Peroxid mit Erfolg bei der Behandlung des Pyoderma gangraenosum eingesetzt.

Bei zwei Patienten der Dermatologischen Klinik war allein durch wundreinigende Maßnahmen bzw. durch eine externe Steroidtherapie eine Besserung der Ulzera zu erzielen.

Schematische Darstellung der Wirksamkeit verschiedener Therapeutika
bei 456 Fällen der Weltliteratur mit Pyoderma gangraenosum



Schematische Darstellung der Wirksamkeit verschiedener Therapeutika bei 20 Fällen der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München mit Pyoderma gangraenosum



Bis heute, mehr als 50 Jahre nach der Veröffentlichung der Originalarbeit von Brunsting und Mitarbeitern (35) besteht Unklarheit über die genauen Entstehungsursachen des Pyoderma gangraenosum, weshalb die Therapie dieser Hauterkrankung, wenn sie sich auch als wirksam erweist, empirisch bleibt.

Genauere Untersuchungen des immunologischen Status betroffener Patienten, in diesem Rahmen immunfluoreszenzoptische Prüfungen geeigneter Hautbiopsien und auch weitere Erfahrungen und Kenntnisse über die dem Pyoderma gangraenosum assoziierten Erkrankungen werden weiterhin nötig sein, um ein genaueres und besseres Verständnis dieser schwerwiegenden Hautkrankheit zu erlangen.

4. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde

1. das Krankheitsbild des Pyoderma gangraenosum ausführlich dargestellt,
2. 20 Fälle der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München und 456 Fälle der Weltliteratur seit 1930 mit Pyoderma gangraenosum tabellarisch zusammengestellt und
3. besonders hinsichtlich ätiopathogenetischer Erklärungen, assoziierter Symptome und therapeutischer Möglichkeiten ausgewertet und diskutiert.

Bis heute ist die Ätiopathogenese dieser Hauterkrankung unklar. Als sicher gilt, daß es sich nicht um eine Pyodermie handelt, wie die eingeführte Krankheitsbezeichnung Pyoderma gangraenosum vermuten läßt.

Der eigentliche pathogenetische Prozeß scheint sich neueren immunhistopathologischen Untersuchungen zufolge im Sinn einer Immunkomplexvaskulitis an den Gefäßen abzuspielen.

Inwieweit eine Veränderung des zellulären Immunsystems bei Pyoderma gangraenosum ätiologisch eine Rolle spielt, läßt sich aufgrund der z.T. uneinheitlichen Untersuchungsergebnisse der T-Zellvermittelten Immunreaktivität in vivo und in vitro bis heute nicht genauer festlegen.

Besonders auffällig ist das häufige gemeinsame Auftreten des Pyoderma gangraenosum mit inneren Erkrankungen; von den untersuchten 456 Fällen der Weltliteratur konnten in 85,5 %, von den untersuchten 20 Fällen der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität in 65 % der Fälle assoziierte Symptome gefunden werden. Die Diagnosestellung Pyoderma gangraenosum erfordert daher die systematische Suche nach möglichen Begleiterkrankungen.

Dabei handelt es sich in erster Linie um entzündliche Darmerkrankungen, besonders die Colitis ulcerosa, aber auch den Morbus Crohn, Divertikel und Ulzerationen des Magen-Darmtraktes, um entzündliche Gelenkerkrankungen, gehäuft auch um die rheumatoide Arthritis, um Paraproteinämien mit z.T. auch nachgewiesenem Plasmozytom sowie um hämatologische Erkrankungen, speziell die dem myeloproliferativen Syndromkomplex zugehörigen Krankheitsbilder.

An der Spitze dieser am häufigsten mit Pyoderma gangraenosum assoziierten Krankheiten bzw. Krankheitsgruppen ist nach wie vor die Colitis ulcerosa zu stellen. Allerdings scheint die z.T. in der Literatur angegebene Häufigkeit des gemeinsamen Auftretens mit Colitis ulcerosa bei 50 % der Patienten mit Pyoderma gangraenosum etwas Überbewertet zu sein. Von den 456 untersuchten Fällen der Weltliteratur wies ein weitaus geringerer Prozentsatz, genau 26,5 %, und von den 20 Fällen der Dermatologischen Klinik sogar nur 15 % der Patienten neben der Hauterkrankung eine chronisch ulzerative Kolitis auf. Annähernd gleich häufig, in 20 % der 456 Fälle der Weltliteratur konnten dagegen entzündliche Gelenkerkrankungen als Begleitkrankheit des Pyoderma gangraenosum festgestellt werden, in 11 % der Fälle Paraproteinämien, in 8 % hämatologische Erkrankungen und bei 7 % der 456 Patienten ein Morbus Crohn.

Neben den oben genannten inneren Erkrankungen läßt sich außerdem ein gehäuftes Zusammentreffen des Pyoderma gangraenosum mit Diabetis mellitus, Pneumonien und Lungenabszessen, Lungenempyemen, Malignomen und chronisch aggressiver Hepatitis feststellen.

Der Verlauf des Pyoderma gangraenosum ist in vielen Fällen eng mit dem Verlauf der Begleitkrankheit verbunden.

So zeigte sich in einem beträchtlichen Prozentsatz der dargestellten 456 Fälle der Weltliteratur (19 %) eine Besserung bzw. Abheilung des Pyoderma gangraenosum durch die Behandlung der zugrundeliegenden Erkrankung, z.B. durch operative Maßnahmen bei Colitis ulcerosa; ebenso zog eine Exazerbation der inneren Krankheit sehr häufig eine Verschlechterung der Hautkrankheit nach sich.

Bei der systemischen Therapie des Pyoderma gangraenosum stehen Glukokortikosteroide an erster Stelle, da in den meisten Fällen eine rasche Besserung der Läsionen durch Steroide erreicht werden kann; bei einigen Patienten hat sich auch die intraläsionale Glukokortikosteroidapplikation bewährt.

Als weitere erfolgreiche Medikamente sind das besonders in jüngerer Zeit wirkungsvoll eingesetzte Clofazimin, DADPS, sowie Immunsuppressiva, vor allem Azathioprin, Colchizin, Salicylazosulfapyridin bzw. Sulfapyridin und Minocyclin hydrochlorid zu nennen.

Bei chirurgischen Eingriffen wie Exzision und Transplantation sollte bei Pyoderma gangraenosum Zurückhaltung geübt werden, da sie, wie in einigen Fällen, zu einer Exazerbation der Ulzera führen können.

5. Literaturverzeichnis

1. Andersen, B.L. (1980)
Pyoderma gangraenosum associated with transient acantholytic dermatosis (pemphigus erythematosuslike) and paraproteinemia.
Acta Derm Venereol (Stockh) 61: 77-79
2. Anderson, J.A.R. (1978)
Malignant pyoderma.
Br J Dermatol 99: 211-214
3. Apted J.H., Buntine D., Newell A.C. (1971)
Pyoderma gangraenosum.
Med J Aust 2: 423-425
4. Ashgar S.S., Bos J.D., Kammeyer A., Cormane R.H. (1984)
Immunologic and Biochemical Studies on a Patient with Pyoderma Gangrenosum.
Int J Dermatol 23: 112-116
5. Audelbert, C. (1981)
La gangrène postopératoire progressive de la peau.
Ann Dermatol Venereol 108: 451-455
6. August P.J., Wells G.C. (1974)
Pyoderma gangrenosum treated with azathioprine and prednisone.
Br J Dermatol (Suppl. 10) 91: 80-81
7. Ayres S., Ayres S. (1958)
Pyoderma gangrenosum with an unusual syndrome of ulcers, vesicles and arthritis.
Arch Dermatol 77: 269-278
8. Badanciu A., Mateescu D., Hontaru M., Harap E. (1970)
Bemerkungen über einen Fall von Dermatitis ulcerosa mit gamma M-Paraproteinämie (M-Makroglobulinämie).
Hautarzt 21: 324-328
9. Bäurle C., Weidner F. (1975)
Pyoderma gangraenosum (Dermatitis ulcerosa).
Z Hautkr 50: 827-828
10. Barrière H., Litoux P., Stalder J.-F., Berger M., Delahaye M. (1979)
Pyoderma gangrenosum au cours d'une hypogammaglobulinémie congénitale.
Ann Dermatol Venereol 106: 695-696
11. Barrière H., Litoux P., Stalder J.-F., Barrier J. (1979)
Pyoderma gangrenosum et hémopathie. A propos de 3 observations.
Ann Dermatol Venereol 106: 427-435
12. Basler R.S.W., Dubin H.V. (1976)
Ulcerative Colitis and the Skin.
Arch Dermatol 112: 531-534

13. Bassas-Grau , E. (1961)
A propos de la pyodermite (ecthyma) gangréneuse. Considérations sur un cas de gangrène multiple disséminée infantile.
Ann Derm Syph 88: 257-271
14. Basset A., Maleville J., Bergoend H., Grosshans E., Araujo A. (1967)
A propos d'un cas de phagédénisme géométrique. (Pyoderma gangrenosum).
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 74: 510-513
15. Basset A., Maleville J., Grosshans E., Heid E., Schubert B. (1970)
Pyodermite phagédénique associée à une leucopénie.
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 78: 159-160
16. Bazex A., Salvador R., Dupré A., Christol B., Cantala P. (1968)
Pyoderma gangrenosa.
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 75: 319-320
17. Bentley-Phillips C.B., Cooper R.C., Hallett A.F. (1982)
Pharmacological modulation of neutrophil phagocytic function in a patient with recurrent sepsis, pyoderma gangrenosum and impaired phagocytosis.
Br J Dermatol 106: 687-695
18. Benton E.C., Rutherford D., Hunter J.A.A. (1985)
Sweet's Syndrome and Pyoderma gangrenosum associated with Ulcerative Colitis.
Acta Derm Venereol 65: 77-80
19. Beurey J., Weber M., Delrous J.L., Chaulieu Y. (1977)
Pyoderma gangrenosum. Thérapeutique par clofazimine.
Ann Dermatol Venereol 104: 631-634
20. Beurey J., Canton Ph., Weber M., Gérard A., Ducommun F., Schooneman F., Janot C., Dureux J.B. (1982)
Pyoderma gangrenosum cervical: traitement par échanges plasmatiques.
Ann Dermatol Venereol 109: 455-459
21. Bishopric G.A., Bracken J.S. (1964)
Pyoderma ganrenosum as the presenting sign of regional ileitis. Observations regarding the pathogenesis of the skin lesions.
South Med J 57: 675-682
22. Bloom D., Fischer D., Dannenberg M. (1958)
Pyoderma gangrenosum associated with hypogammaglobulinemia. Report of two cases.
Arch Dermatol: 412-421
23. Bocanegra T.S., Sladek G., Germain B.F., Vascy F.B., Espinoza L.R. (1981)
B 7 - CREG in arthritis associated with pyoderma gangrenosum.
Arthritis Rheum 24: 747

24. Bolton F.G., Hewitt M., Yeoman W.B., Warin R.P. (1959)
Pyoderma gangrenosum with clumping of blood cells and abnormal plasma-protein.
Trans St John s Hosp Dermatol Soc 50: 101-102
25. Brachtel R., Lemmel E.M. (1976)
Chronisch vegetierende Pyodermie bei zellulärem Immundefekt.
Hautarzt 27: 488-491
26. Brandt L., Gärtner J., Nilsson P.G., Olofsson T. (1977)
Pyoderma gangrenosum associated with regional enteritis.
Acta Med Scand 201: 141-144
27. Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H. (1984)
Dermatologie und Venerologie.
Springer Berlin Heidelberg New York Tokyo
28. Breathnach S.M., Wells G.C., Valdimarsson H. (1981)
Idiopathie pyoderma gangrenosum and impaired lymphocyte function: failure of azathioprine and corticosteroid therapy.
Br J Dermatol 104: 567-573
29. Brehm G., Gebhardt R. (1970)
Dermatitis ulcerosa und IgA-Mangel.
Arch Klin Exp Dermatol 239: 266-274
30. Breitbart E., Jänner M. (1979)
Postoperative progressive Gangrän Cullen.
Hautarzt 30: 314-316
31. Bretagne J.F., Tassou R., Ramié M.P., Grossetti D., Chevrant-Breton J., Gastard J. (1982)
Colite aiguë grave, cholangite sclérosante primitive et pyoderma gangrenosum.
Gastroenterol Clin Biol 6: 448-453
32. Brewer G.E., Meleney F.L. (1926)
Progressive gangrenous infection of the skin and subcutaneous tissues, following operation for acute perforative appendicitis.
Ann Surg 84: 438
33. Browning D.J., Proia A.D., Sanfilippo F.P. (1985)
Pyoderma gangrenosum involving the eyelid.
Arch Ophthalmol 103: 551-552
34. Bruce A., Work J. (1978)
Pyoderma gangrenosum of the perineum.
Obstet Gynecol 55: 126-128
35. Brunsting L.A., Goeckerman W.H., O Leary P.A. (1930)
Pyoderma (echthyma) gangrenosum. Clinical and experimental observations in five cases occurring in adults.
Arch Derm Syph 22: 655-680

36. Buchholz, W. (1969)
Dermatitis ulcerosa der Axillar- und Genitoanalregion mit Polyarthritits und temporärem IgM-Mangel.
Z Hautkr 44: 995-1004
37. Bundino S., Zina A.M. (1984)
Pyoderma gangrenosum associated with selective hereditary IgA deficiency.
Dermatologica 168: 230-232
38. Burns D.A., Sarkany I. (1979)
Active chronic hepatitis and pyoderma gangrenosum: report of a case.
Clin Exp Dermatol 4: 465-469
39. Burton J.L. (1976)
Bullous pyoderma of leukaemia.
Br J Dermatol 95: 209-210
40. Burton J.L. (1980)
Sweet's syndrome, pyoderma gangrenosum and acute leukaemia.
Br J Dermatol 102: 239
41. Byrne J.P.H., Hewitt M., Summerly R. (1976)
Pyoderma gangrenosum associated with active chronic hepatitis. Report of two cases.
Arch Dermatol 112: 1297-1301
42. Callen J.P., Dubin H.V., Gehrke C.F. (1977)
Recurrent pyoderma gangrenosum and agnogenic myeloid metaplasia.
Arch Dermatol 113: 1585-1586
43. Callen J.P., Taylor W.B. (1978)
Pyoderma gangrenosum - a literature review.
Cutis 21: 61-64
44. Chaffai M., Hamza M., Bnoui B., Jilani S.B., Khalfat A. (1982)
Pyoderma gangrenosum au cours d'une artérite de Takayasu.
Ann Dermatol Venerol 109: 755-756
45. Check I.J., Ellington E.P., Moreland A., Mc Kay M. (1983)
T-helper-suppressor cell imbalance in Pyoderma gangrenosum, with relapsing polychondritis and corneal keratolysis.
Am J Clin Pathol 80: 396-399
46. Chevrant-Breton J., Verger J.P., Queffeulou F., Leblay R. (1980)
Pyoderma gangrenosum et leucose myéloïde chronique. A propos de deux cas.
Sem Hop Paris 56: 897-899
47. Chouvet B., Forestier J., Perrot H. (1980)
Polyarthrite sëronegative pyodermite phagédénique et éruptions bulleuses.
Ann Dermatol Venerol 107: 573-578

48. Claudy A.L., Gogue Y., Volle H. (1978)
Pyoderma gangrenosum associé d'un cas. Revue de la littérature.
Ann Dermatol Venereol 105: 701-704
49. Clayton R., Feiwel M., Valdimarsson H. (1976)
Pyoderma gangrenosum with cellular immunity deficit treated with plasmapheresis and leucocyte transfusion.
Br J Dermatol (Suppl. 14) 95: 67-68
50. Clayton R., Valdimarsson H. (1977)
Pyoderma gangrenosum with cellular immunity defect and red cell aplasia.
Proc R Soc Med 70: 571-572
51. de Cock K.M., Thorne M.G. (1980)
The treatment of pyoderma gangrenosum with sodium cromoglycate.
Br J Dermatol 102: 231-233
52. Cohen, M.H. (1936)
Pyoderma gangrenosum. A deficiency disease complex.
Arch Dermatol Syph 33: 813-824
53. Cole, H.N. (1945)
Pyoderma gangrenosum associated with nonspecific ulcerative colitis.
Arch Dermatol Syph 52: 416
54. de Coulant P., Gèniaux M., Tamisier J.M., Gauthier O., Dehais M.M., Fontan D. (1970)
Pyoderma gangrenosum et rectocolite hémorragique (2^e présentation).
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 78: 51-53
55. Cramers, M. (1976)
Bullous pyoderma gangrenosum in association with myeloid leukaemia.
Acta Derm Venereol (Stockh) 56: 311-312
56. Crawford S.E., Sherman R., Favara B. (1967)
Pyoderma gangrenosum with response to cyclophosphamide therapy.
Pediatrics 71: 255-258
57. Cream, J.J. (1971)
Pyoderma gangrenosum with a monoclonal IgM red cell agglomerating factor.
Br J Dermatol 84: 223-226
58. Crow K.D., Bowers R.E. (1974)
Bullous hemorrhagic ulceration a variant of pyoderma gangrenosum.
Trans St John s Hosp Dermatol Soc 60: 142-151
59. Dantzig, P.J. (1975)
Pyoderma gangrenosum.
New Eng J med 2: 47-48

60. Davies M.G., Piper S. (1981)
Pyoderma gangraenosum: Successful treatment with minocycline.
Clin Exp Dermatol 6: 219-223
61. Degos, R. (1977)
Pyodermite phagédénique, Phagédénique géométrique, Pyoderma gangraenosum.
In: Dermatologie Bd II. Flammarion Médecine Science, Paris 747a - 747i
62. Delescluse J., de Bast C., Achten G. (1972)
Pyoderma gangrenosum with altered cellular immunity and dermonecrotic factor.
Br J Dermatol 87: 529-532
63. Deschamps P., Leroy D., Dresch C., Michel M. (1977)
Déficits immunitaires au cours d'un Pyoderma gangrenosum associé à une polyglobulie vraie.
Nouv Presse Med 6: 2339-2341
64. Dick D.C., Mackie R.M., Patrick W.J., Goel K.M. (1981)
Pyoderma gangrenosum in infancy.
Acta Derm Venerol (Stockh) 62: 348-350
65. Doherty P.W., Bushberg J.T., Lipton M.J., Meaves C.F., Goodwin D.A. (1978)
The use of Indium-111-labeled leukocytes for abscess detection.
Clin Nucl Med 3: 108-110
66. Mc Dougall A.C., Horsfall W.R., Hede J.E., Chaplin A.J. (1980)
Splenic infarction and tissue accumulation of crystals associated with the use of clobazimine (Lamprene; B 663) in the treatment of pyoderma gangraenosum.
Br J Dermatol 102: 227-230
67. Duperrat M.M.B., Goguel A., Galy C. (1962)
Phagédénisme cutané faisant découvrir une dysglobulinémie latente.
Bull Soc Franc Derm Syph 69: 11-13
- 67a. Eichenberger, Kaufmann J., Meves C. (1972)
Pyoderma gangraenosum bei mykotischem Aneurysma dissecans.
Dermatologica 145: 156-157
68. English J.S.C., Fenton D.A., Barth J., Gray W., Wilkinson J.D. (1984)
Pyoderma gangrenosum and leucocytoclastic vasculitis in association with rheumatoid arthritis - a report of two cases.
Clin Exp Dermatol 9: 270-276
69. Fenske E., Gern J.E., Vasey F.B. (1983)
Vesiculopustular eruption of ulcerative colitis.
Arch Dermatol 119: 664-669
70. Ferlic, D.C. (1983)
Pyoderma gangrenosum presenting as an acute suppurative hand infection - a case report.
J Hand Surg 8: 573-575

71. Feuerman, E.J. (1981)
Pyoderma gangrenosum and haematological malignancies.
Br J Dermatol 104: 349
72. Feuerman E.M.M., Potruch-Eisenkraft S. (1971)
Pyoderma gangrenosum. Un cas de polycythémie vraie.
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 78: 260-271
73. Flechet M.L., Lebihan G., Avenel M., Thomine E. (1980)
Pyoderma gangrenosum associé à une myélofibrose.
Nouv Presse Med 9: 3547
74. Fox H., Malonay E.R. (1934)
Serpiginous ulcerating Pyoderma gangrenosa.
Arch Dermatol Syph 31: 875-876
75. Fox, H. (1938)
Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol Syph 35: 118
76. Gardner M.L.W., Acker C.D.W. (1972)
Triamcinolone and Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 106: 599-600
77. Mc Garity W.C., Barnett S.M. (1977)
Pyoderma gangrenosum in Crohn's disease. Report of a case.
Dis Col & Rect 20: 49-52
78. Mc Garity W.C., Robertson D.B., Mc Keown P.P., Amerson J.R., Darden W.A. (1984)
Pyoderma gangrenosum at the parastomal site in patients with Crohn's disease.
Arch Surg 119: 1186-1188
79. Gay Prieto J., Jaqueti G., Rodriguez-Pérez A.P., Gancedo A.G., Alonso Puertas M.L. (1966)
Über die Ätiologie des sogenannten Pyoderma gangraenosum. (Phagédisme géométrique de Brocq)
Hautarzt 17: 26-34
80. de Geer, D.B. (1979)
Pyoderma gangrenosum.
Br J Dermatol 101: 226
81. Goldin D., Rook A. (1975)
Pyoderma gangrenosum.
Br J Dermatol (Suppl. 11) 93: 31-34
82. Greenberg S.J., Jegasothy B.V., Johnson R.B., Lazarus G.S. (1982)
Pyoderma gangrenosum. Occurrence with altered cellular immunity and a circulating serum factor.
Arch Dermatol 118: 498-502

83. Greenstein A.J., Janowitz H.D., Sachar D.B. (1976)
The extra-intestinal complications of Crohn's disease and ulcerative colitis: a study of 700 patients.
Medicine 55: 401-412
84. Güller, R. (1968)
Postoperative progressive Gangrän und Dermatitis ulcerosa.
Hautarzt 19: 408-422
85. Guy W.H., Kerr J.C. (1932)
Pyoderma gangraenosa.
Arch Dermatol Syph 26: 574-575
86. Haim S., Friedman-Birnbaum R. (1972)
Cutaneous manifestations presenting prodromal symptoms of ulcerative colitis. Report of three cases.
Am J Gastroenterol 56: 157-161
87. Haim S., Friedman-Birnbaum R. (1976)
Pyoderma gangrenosum in immunosuppressed patients.
Dermatologica 153: 44-48
88. Happle R., Schiffer H.P., Kövary P.M. (1977)
Ocular involvement in pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 113: 1612
89. Hibberd A.D., Cuthbertson A.M. (1980)
Systemic manifestations of chronic ulcerative colitis refractory to colectomy.
Aust NZ J Surg 50: 44-46
90. Hickman J.G., Lazarus G.S. (1980)
Pyoderma gangrenosum: a reappraisal of associated systemic diseases.
Br J Dermatol 102: 235-237
91. Hidano A., Watanabe K. (1981)
Pyoderma gangrenosum et cardiovasculopathies, en particulier artérite de Takayasu.
Revue de la littérature japonaise.
Ann Dermatol Venereol 108: 13-21
92. Hönigsmann, H. (1971)
Pyoderma gangraenosa bei multipler abszedierender Osteomyelitis.
Dermatol Monatsschr 157: 762
93. Hofstad, T. (1959)
Pyoderma gangrenosum. A case report.
Acta Dermato-Venereol 39: 481-488
94. Holt, P.J.A. (1979)
The current status of pyoderma gangrenosum.
Clin Exp Dermatol 4: 509-516

95. Holt P.J.A., Davies M.G., Saunders K.C., Nuki G. (1980)
Pyoderma gangrenosum. Clinical and laboratory findings in 15 patients with special reference to polyarthritis.
Medecine 59: 114-133
96. Horton J.J., Trounce J.R., Mac Donald D.M. (1984)
Bullous pyoderma gangrenosum and multiple myeloma.
Br J Dermatol 111: 227-230
97. Hutchinson P.E., Summerly R., Lawson L.J. (1976)
Postoperative progressive gangrene: a reminder.
Br J Dermatol 94: 89-95
98. Ilgner M., Meiers H.G. (1972)
Pyodermia ulcerosa serpiginosa mit rudimentärer IgA-Paraproteinämie.
Z Hautkr 47: 640-641
99. Imhof J.W., Vleugels Schutter G.W.N., Hart H.Ch., Zegers B.J.M. (1969)
Monoclonal gammopathy (IgG) and chronic ulcerative dermatitis. (Phagedenic pyoderma).
Acta Med Scand 186: 289-292
100. Mc Iver M.A., Lucas V. (1951)
Pyoderma gangrenosum. A complication of nonspecific ulcerative colitis.
Surg 30: 573-577
101. Jablonska S., Stackow A., Dabrowska H. (1967)
Rapports entre la pyodermite gangreneuse et le myélome.
Ann Dermatol Syphiligr 94: 121-132
102. Jacobs J.C., Goetzl E.J. (1975)
"Streaking leukocyte factor", arthritis and pyoderma gangrenosum.
Pediatrics 56: 570-578
103. Jagadeesank K., Visweswaran M.K., Harihara Iyer K. (1975)
Acute abdomen in a patient treated with Lamprene.
Int Surg 60: 208-209
104. Jakobza D., Meffert H., El Bashir M.H., Scholz H., Lucenz J., Sönnichsen N. (1980)
Pyoderma gangraenosum.
Zentralbl Chir 105: 1376-1380
105. Jankelson J.R., Mc Clure CH.W. (1940)
Skin lesions during the course of ulcerative colitis.
Acta Derm Venereol 21: 255-267
106. Jennings J.L. (1983)
Pyoderma gangrenosum: successful treatment with intralesional steroids.
J Am Acad Dermatol 9: 575-580

107. Johnson M.A., Wells J., Frankel A., Govis M.L. Mc Dougall J.R. (1981)
The role of in-111 leukocyte scanning in pyoderma gangrenosum.
Clin Nucl Med 6: 491-494
108. Johnson M.L., Wilson H.T.H. (1969)
Skin lesions in ulcerative colitis.
Gut 10: 255-263
109. Johnson R.B., Lazarus G.S. (1982)
Pulse therapy. Therapeutic efficacy in the treatment of pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 118: 76-84
110. Jones R.R., Black A.K., Donaghy M., Moshtael O. (1983)
Defective monocyte function in Pyoderma gangrenosum with IgG Kappa paraproteinemia.
Clin Exp Immunol 52: 685-692
111. Kanoh T., Sakurai M., Ikai K., Takigawa M., Kohmura J. (1980)
Studies on the combination of Pyoderma gangrenosum and monoclonal gammopathy.
Acta Haematol J P N 43: 828-833
112. Kaplan, I. (1964)
Pyoderma gangrenosum, peptic ulcer and a 625 000 damage award.
Jama 190: 942-943
113. Kark E.C., Davies B.R. (1981)
Clofazimine treatment of pyoderma gangrenosum.
J Am Acad Dermatol 5: 346-347
114. Kark E.C., Davies B.R., Pomeranz J.P. (1981)
Pyoderma gangrenosum treated with clofazimine. Report of three cases.
J Am Acad Dermatol 4: 152-159
115. Karltorp, N. (1963)
Pyoderma gangrenosum with and without hypogammaglobulinemia.
Acta Derm Venereol 43: 265-270
116. Keyzer C., Lilford R., Gordon W., Bloch B. (1982)
Pyoderma gangrenosum, vesicovaginal fistula and endometriosis.
S Afr Med J 61: 843-845
117. Kiel, V.L. (1947)
Pyoderma gangrenosum in ulcerative colitis.
Arch Dermatol Syph 56: 187-190
118. Kluin-Nelemans J.C., Ramselaar C.G. (1982)
Hepatic abscess, pyoderma gangrenosum-like dermatitis and IgA-immune complexes; a presentation of chronic granulomatous disease in an adult.
Neth J Med 25: 100-104

119. Kövary P.M., Lonauer G., Niedorf H., Nautsch C., Pawlowitzki J.H. (1977)
Pyoderma gangraenosum mit Philadelphia-Chromosom-negativer chronischer myeloischer Leukämie.
Dermatologica 154: 360-366
120. Korelitz B.I., Sommers S.C. (1977)
Pyoderma gangrenosum complicating Crohn's disease.
Am J Gastroenterol 68: 171-176
121. Korting G.W., Adam W. (1955)
Ecthyma gangraenosum adutorum.
Arch Dermatol Syph 199: 481-495
122. Kovács S.H., Dobozy A., Szabó É. (1976)
Dermatitis ulcerosa (Pyoderma gangraenosum). Zwei Fälle mit abnormalen Serumfaktoren.
Z Hautkr 51: 371-381
123. Kozikowski, E.S. (1956)
Pyoderma gangrenosum secondary to insect bite.
Arch Dermatol Syph 74: 220
124. Kresbach, H. (1959)
Ein Beitrag zum Problem der sogenannten Pyoderma ulcerosa.
Arch Klin Exp Dermatol 208: 128-159
125. Kresbach, H. (1971)
Pyoderma gangraenosum - Dermatitis ulcerosa.
Z Hautkr 46: 292-293
126. Kuhn, A. (1985)
Dermatitis ulcerosa (Pyoderma gangraenosum) mit selektivem IgA-Mangel und Auftreten eines Mundbodenkarzinoms.
Z Hautkr 60: 79-82
127. Lamberty, B.G.H. (1981)
Pyoderma gangrenosum. Report of an unusual case and a review of the literature.
J Dermatol Surg Oncol 7: 32-35
128. Lane C.W., Stroud C.M. (1933)
Pyoderma gangrenosum. Report of a case.
Arch Dermatol Syph 27: 460-471
129. Lazarus G.S., Goldsmith L.A., Rocklin R.E., Pinals R.S., de Buisseret J.P., David J.R., Draper C.W. (1972)
Pyoderma gangrenosum, altered delayed hypersensitivity and polyarthrititis.
Arch Dermatol 105: 46-51
130. O'Leary P., Brunsting L.A., Goeckerman W.H. (1935)
Pyoderma gangraenosa, ulcerative colitis, general debility, secondary anemia.
Arch Dermatol Syph 26: 407

131. Lee S.S., Biro L., Price E. (1976)
Pyoderma gangrenosum with carcinoid tumor.
Cutis 18: 791-794
132. Lever W.F., Schaumburg-Lever G. (1983)
Histopathologie of the skin, ed 6. Philadelphia
J.B. Lippincott Co.: 194
133. Levy S.W. (1980)
Skin problems of the leg amputee.
Prosthet Orthot Int 4: 37-44
134. Lewis, J.E. (1980)
Bullous pyoderma gangrenosum with chronic myelogenous leukemia: report
of a case.
Cutis 25: 82-83
135. Lewis S.J., Poh-Fitzpatrick M.B., Walther R.R. (1978)
Atypical pyoderma gangrenosum with leukemia.
Jama 239: 935-938
136. Leyh F., Wurzel R.M. (1984)
Überlegungen zur Pathogenese des Pyoderma gangraenosum.
Hautarzt 35: 188-191
137. Lim H.W., Bart R.S. (1978)
Postsurgical, chronic, non-progressive, cutaneous ulcers: a possible
variant of pyoderma gangrenosum associated with diabetes mellitus.
J Dermatol Surg Oncol 4: 519-523
138. Long P.I., Uescu C.T. (1964)
Pyoderma gangrenosum.
Jama 187: 336-339
139. Longhin S., Ene-Popescu C. (1968)
Über einen Fall von Pyoderma gangraenosum.
Hautarzt 19: 135-139
140. O'Loughlin S., Perry H.O. (1978)
A diffuse pustular eruption associated with ulcerative colitis.
Arch Dermatol 114: 1061-1064
141. Lovett G.W., Field J.P., King L.E. (1981)
Treatment of Pyoderma gangrenosum with clobazime. A case report and
review of associated diseases.
J Tenn Med Assoc 74: 567-568
142. Lynch W.S., Bergfeld W.F.
Pyoderma gangrenosum responsive to minocycline hydrochloride.
Cutis 21: 535-538
143. Mahood J.M., Sneddon I.B. (1980)
Pyoderma gangrenosum complicating non-Hodgkin's lymphoma.
Br J Dermatol 102: 223-225

144. Maldonado N., Torres V.M., Méndez-Cashion D., Pérez-Santiago E., Cáceres M. (1968)
Pyoderma gangrenosum treated with 6-Mercaptopurin and followed by acute leukemia.
Pediatrics 72: 409-414
145. Marcussen, P.V. (1955)
Hypogammaglobulinemia in pyoderma gangrenosum.
J Invest Derm 24: 275-280
146. Margoles J.S., Wenger J. (1961)
Stomal ulceration associated with Pyoderma gangrenosum and chronic ulcerative colitis.
Report of two cases.
Mt Sinai J Med (NY) 41: 594-598
147. Marshall A.W., Slonim J.M., Smallwood R.A., Fraser K.J. (1978)
The association of chronic active hepatitis with pyoderma gangrenosum.
Aust NZ J Med 8: 656-658
148. Massa M.C., Doyle J.A. (1981)
Cutaneous cryptococcosis simulating pyoderma gangrenosum.
J Am Acad Dermatol 5: 32-36
149. Maturi M.F., Fine J.D., Schaffer E.H., Minuk G.Y., Hoofnagle J.H. (1983)
Pyoderma gangrenosum associated with primary biliary cirrhosis.
Arch Intern Med 114: 1261-1263
150. Mehregan, H. (1974)
Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 109: 269
151. Mescon, H. (1969)
Ulcerative Colitis with Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol : 461-463
152. Metz G., Metz J. (1981)
Pyoderma gangraenosum (Dermatitis ulcerosa).
Hautarzt 32: 443-449
153. Michaëlsson, G. (1973)
Decreases phagocytic capacity of the neutrophil leucocytes in patients with atopic dermatitis.
Acta Derm Venereol (Stockh) 53: 279-282
154. Michaëlsson G., Molin L., Öhman S., Gip L., Lindström B., Skogh M., Trolin I. (1976)
Clofazimine. A new agent for the treatment of pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 112: 344-349

155. Michel B., Haserick J.R., Naff G.B. (1970)
Elevated levels of serum complement in patients with pyoderma gangrenosum.
Br J Dermatol (Suppl. 5) 82: 24-25
156. Miescher, G. (1945)
Pyoderma serpiginosum gangraenosum.
Dermatologica 91: 226-227
157. Miescher G., Fischer E. (1955)
Pyoderma ulcero-serpiginosum.
Dermatologica 110: 364-365
158. Miller M.E., Dooley R. (1973)
Deficient random mobility, normal chemotaxis and impaired phagocytosis. A new abnormality of neutrophil function.
Pediatr Res 7: 365-369
159. Mintzer, I.J. (1939)
Pyoderma gangrenosum, onychogryphosis and onycholysis with ulcerative colitis.
Arch Dermatol Syph 40: 541-543
160. Mir-Madjessi S.H., Taylor J.S., Farmer R.G. (1985)
Clinical course and evolution of Erythema nodosum and Pyoderma gangrenosum in chronic ulcerative colitis: a Study of 42 patients.
Am J Gastroenterol 80: 615-620
161. Möller H., Waldenstein J.G., Zettervall O. (1978)
Pyoderma gangrenosum (Dermatitis ulcerosa) and monoclonal (IgA)globulin healed after Melphalan treatment.
Acta Med Scand 203: 293-296
162. Mörl, M. (1981)
Begleitkrankheiten von Colitis ulcerosa und Morbus Crohn.
Med Klin 76: 265-268
163. Molin, L. (1975)
Clotazimine-enhanced phagocytosis in pustulosis palmaris et plantaris.
Acta Derm Venereol (Stockh) 55: 151-153
164. Moschella, S.L. (1967)
Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol Syph 95: 121-123
165. Murray, J.C. (1983)
Pyoderma gangrenosum with IgA gammopathy.
Cutis 32: 477-480; 484-486
166. Nerella P., Acampa D., Guido M., Fabbri P. (1985)
Leukocyte chemotaxis and pyoderma gangrenosum.
Int J Dermatol 24: 45-47

167. Newell L.M., Malkinson F.D. (1982)
Commentary: Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 118: 769-773
168. Newell L.M., Malkinson F.D. (1983)
Pyoderma gangrenosum, response to cyclophosphamide therapy.
Arch Dermatol 119: 495-497
169. Nguyen L.Q., Weiner J. (1977)
Treatment of Pyoderma gangrenosum with Benzoyl Peroxide.
Cutis 19: 842-844
170. Norris D.A., Weston W.L., Thorne E.G., Humber J.R. (1978)
Pyoderma gangrenosum. Abnormal monocyte function corrected with hydrocortisone
Arch Dermatol 114: 906-911
171. Norris J.F.B., Marshall T.L., Byrne J.P.H. (1984)
Histiocytosis X in an adult mimicking pyoderma gangrenosum.
Clin Exp Dermatol 9: 388-392
172. Odeh, F. (1976)
Pyoderma gangrenosum with Koebner Effekt and Mondor's disease in the same patient.
Dermatologica 153: 186-190
173. Odeh, F. (1981)
Pathogenese und Prognose des Pyoderma gangraenosum. (Dermatitis ulcerosa)
Z Hautkr 56: 1572-1577
174. Olson, K. (1971)
Pyoderma gangrenosum with systemic L.E.
Acta Derm Venereol (Stockh) 51: 233-234
175. Orfuss A.J., Allen E. (1958)
Pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol Syph 81: 483-485
176. Ortonne J.P., Thivolet J., Chouvet B., Coiffet J. (1979)
Pyoderma gangrenosum, cystadeno-carcinome ovarien traités par Melphalan et leucémie aiguë myéloblastique. A propos d'un cas.
Ann Derm Venereol 106: 251-256
177. Palferman Th., Colver G., Doyle D., Wright J., Ebbs S. (1983)
Pyoderma gangrenosum and seronegative erosive polyarthritis.
Arthritis Rheum 26: 813-814
178. Peachey. R.D.G. (1974)
Pyoderma gangrenosum of the scalp.
Br J Dermatol 90: 106-108

179. Percival, G.H. (1957)
Pyoderma gangrenosum: the history of the primary lesion.
Br J Dermatol 69: 130-136
180. Perry H.O., Brunsting L.A. (1957)
Pyoderma gangrenosum. A clinical study of nineteen cases.
Arch Dermatol Syph 75: 380-386
181. Perry, H.O. (1969)
Pyoderma gangrenosum.
South Med J 62: 899-908
182. Perry H.O., Winkelmann R.K. (1972)
Bullous pyoderma gangrenosum and leukemia.
Arch Dermatol 106: 901-905
183. Perry, H.O. (1982)
Pyoderma gangrenosum.
Aust J Derm 23: 53-61
184. Peterson L.L. (1984)
Hydralazine-induced systemic lupus erythematoses presenting as pyoderma gangrenosum-like ulcers.
J Am Acad Dermatol 10: 379-384
185. Philip, A.J. (1952)
Pyoderma gangraenosum treated with aureomycin.
N.Y. State J Med 52: 1562-1564
186. Philpott J.A., Goltz R.W., Park R.K. (1966)
Pyoderma gangrenosum, rheumatoid arthritis and diabetes mellitus.
Arch Dermatol 94: 732-738
187. Potter B., Malkinson F.D. (1959)
Atypical dermatitis herpetiformis with arthritis and Pyoderma gangrenosum, successfully treated with sulfamethoxypyridazine.
Arch Dermatol Syph 75: 354-355
188. Powell F.C., Schroeter A.L., Su W.P.D., Perry H.O. (1983)
Pyoderma gangrenosum and monoclonal gammopathy.
Arch Dermatol 119: 468-472
189. Powell F.C., Schroeter A.L., Perry H.O., Su W.P.D. (1983)
Direct immunfluorescence in pyoderma gangraenosum.
Br J Dermatol 108: 287-293
190. Powell F.C., Schroeter A.L., Su W.P.D., Perry H.O. (1984)
Pyoderma gangrenosum and sarcoidosis.
Arch Dermatol 120: 959-960
191. Powell F.C., Perry H.O. (1984)
Pyoderma gangrenosum in childhood.
Arch Dermatol 120: 757-761

192. Powell F.C., Schroeter A.L., Su W.P.D., Perry H.O. (1985)
Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients.
Q J Med 55: 173-186
193. Pye R.J., Choudhury Ch. (1976)
Bullous pyoderma as a presentation of acute leukemia.
Clin Exp Dermatol 2: 33-38
194. Reboul M.C., Coiffet J., Forestier J.Y., Cambazard F., Coeur P.,
Colomb D. (1981)
Pyoderma gangrenosum et gammopathie biconale d'origine myélomateuse
probable.
Ann Derm Venereol 108: 951-958
195. Reed W.B., Jensen A.K., Konwaler B.E., Hunter D.C. (1963)
The cutaneous manifestations in Wegener's granulomatosis.
Ann Derm Venereol (Stockh) 43: 250-264
196. Ridenhour G., Stephenson J.R. (1968)
Pyoderma gangrenosum successfully treated with aqueous silvernitrate
(0.5%), steroids and skin autografts.
Ann Surg 168: 905-910
197. Rimbaud P., Meynadier J. (1967)
Pyoderma gangrenosum et rectocolite hémorragique. Guérison rapide
après colectomie.
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 74: 482-484
198. Rives J., Kalis B., Convers G., Flament J.B. (1977)
Pyodermite phagédénique post-opératoire avec hypogammaglobulinémie.
Nouv Presse Med 6: 2589-2590
199. Rocklin R.E., Meyers O.L., David J.R. (1970)
An in vitro essay for cellular hyper sensitivity in man.
J Immunol 104: 95-102
200. Röckl H., Knedel M., Schröpl F. (1964)
Über das Vorkommen von Proteinanämie bei Pyodermia ulcerosa serpigino-
sa (Pyoderma gangraenosum - Dermatitis ulcerosa).
Hautarzt 15: 165-171
201. Romano J., Safai B. (1979)
Pyoderma gangrenosum and myeloproliferative disorders. Report of a
case and review of the literature.
Arch Int Med 139: 932-934
202. Rostenberg, A. (1953)
The Schwartzman phenomenon: a review with a consideration of some
possible dermatological manifestations.
Br J Dermatol 65: 389-404

203. Russel, B. (1950)
Phagedenic and gangrenous ulceration of the skin complicating ulcerative colitis. (phagedena geometricum).
Br J Dermatol 62: 114
204. Saffouri B., Hom B.M., Mertesdorf J.M., Gardiner J.E. (1984)
Treatment of Pyoderma gangrenosum with Disodium Cromoglycate.
Dig Dis Sci 29: 183-185
205. Salassa J.R., Winkelmann R.K., Mc Donald T.I. (1981)
Malignant pyoderma.
Otolaryngol Head Neck Surg 89: 917-922
206. Salfeld, K. (1964)
Pyoderma gangraenosum und Erkrankungen an inneren Organen. Gleichzeitig ein Beitrag zur Pathogenese.
Dermatol Wochenschr 149: 424-437
207. Samnitz M.H., Dana A.S., Rosenberg P. (1975)
Zit. n. Stelman L.P., Rosenthal D., Yaworsky R., Horan F.
Arch Dermatol 111: 1020
208. Sanusi D., Gonzalez E., Venable D.D. (1982)
Pyoderma gangrenosum of penile and scrotal skin.
J Urol 127: 547-549
209. Schirren C., Walther L. (1965)
Zur Klinik und Therapie der Pyoderma ulcero-serpiginosa.
Hautarzt 16: 552-557
210. Schnyder, U.W. (1976)
Pyoderma gangraenosum.
In: Doerr W., Seifert G., Uehlinger E. (Hrsg)
Spezielle pathologische Anatomie.
Springer, Berlin Heidelberg New York Bd. 7: 340-342
211. Schöpf E., Schulz H.J., Schulz K.H. (1969)
Azathioprin-Behandlung der Dermatitis ulcerosa (Pyoderma gangraenosum).
Hautarzt 20: 558-563
212. Schoetz D.J., Collier J.A., Veidenheimer M.C. (1983)
Pyoderma gangrenosum and Crohn's disease.
Dis Colon Rectum 26: 155-158
213. Schröpl, F. (1967)
Dermatitis ulcerosa mit IgA-Paraproteinämie.
Arch Klin Exp Dermatol 288: 430-437
214. Schroeter A.L., Su. W.P.D. (1980)
The Vasculitis of Pyoderma gangraenosum: a dermatopathologic and immunopathologic study.
Arch Dermatol 116: 1388

215. Schuppli R., Birkenhäuser H. (1957)
Ein Fall von Pyoderma gangraenosum mit Lungenveränderungen.
Dermatologica 115: 648-655
216. Schwaitzberg S.D., Bradshaw M.W., Williams T.W. (1982)
Pyoderma gangrenosum. A possible cause of wound necrosis.
Arch Surg 117: 363-367
217. Segal I., Tim L.O., Rubin A., Solomon A., Simon G., Lawson H.H.
Jacobson M. (1978)
Rare and unusual manifestations of Crohn's disease with pyoderma gangrenosum and sclerosing cholangitis.
S Afr Med J 55: 596-599
218. Shatin, H. (1971)
Chronic progressive ulcerative Dermatitis.
Arch Dermatol 103: 685-687
219. Shepherd P., Liddell K. (1982)
Pyoderma gangrenosum associated with primary thrombocythemia.
Br Med J 285: 837-838
220. Sheps M., Shapero H., Ramsay C. (1978)
Bullous pyoderma gangrenosum and acute leukemia.
Arch Dermatol 114: 1842-1843
221. Shore, R.N. (1976)
Pyoderma gangrenosum, defective neutrophil chemotaxis and leukemia.
Arch Dermatol 112: 1792-1793
222. Shore, R.N. (1977)
New look at Pyoderma gangrenosum.
Cutis 20: 209-219
223. Sluis I van der (1966)
Two cases of pyoderma (ecthyma) gangrenosum associated with the presence of an abnormal serumprotein (A-paraprotein).
Dermatologica 132: 409-424
224. Smith E.H., Essop A.R., Segal I., Posen J. (1984)
Pyoderma gangrenosum and ulcerative colitis in Black South Africans.
S Afr Med J 66: 341-343
225. Sönnichsen N., Schulze P., Audring H. (1980)
Diagnostik und Therapie der Dermatitis ulcerosa.
Dermatol Monatsschr 166: 667-673
226. Solta, V. (1961)
Pyoderma gangrenosum treated with prednisone.
Ref Zbl Haut Geschl Krkh 110: 174
227. Stathers G.M., Abbott L.G., Mc Guinness A.E. (1967)
Pyoderma gangrenosum in association with regional enteritis.
Arch Dermatol 95: 375-380

228. Staughton R.C.D., Copeman P.W.M. (1976)
Chronic intravascular coagulopathy with pyoderma gangrenosum.
Br J Dermatol (Suppl. 14) 95: 70-72
229. Steffen, R. (1974)
Varizella gangraenosa, progressive postoperative Gangrän und Pyoderma gangraenosum bei demselben Patienten.
Hautarzt 25: 501-503
230. Sterry, W. (1984)
Kolchizin in der Dermatotherapie.
Hautarzt 35: 65-67
231. Stingl G., Hintner H., Wolff K. (1981)
Pyoderma gangraenosum.
Hautarzt 32: 165-172
232. Stolman L.P., Rosenthal D., Yaworsky R., Hovan F. (1975)
Pyoderma gangrenosum and rheumatoid arthritis.
Arch Dermatol 111: 1020-1023
233. Stoughton, R.B. (1953)
Enzymatic cytolysis of epithelium by filtrates from patients with ulcerative colitis.
J Invest Derm 20: 353-356
234. Stroud, J.D. (1968)
Sporotrichosis presenting as pyoderma gangraenosum.
Arch Dermatol 97: 667-670
235. Struthers, G.R. (1979)
Pyoderma gangrenosum, seronegative polyarthropathy and inflammatory bowel disease.
J R Soc Med 72: 284-286
236. Täuber H., Röckl H. (1980)
Sichere und fragliche Infektionskrankheiten der Haut.
In: Korting, G.W. (Hrsg) Dermatologie in Praxis und Klinik. Bd II
Thieme, Stuttgart, S.1822
237. Taillandier J., Dumont J., Laine J., Fixy P. (1981)
Pyoderma gangrenosum et la maladie de Vaquez.
Nouv Presse Med 10: 339
238. Talansky A.L., Meyers S., Greenstein A.I., Janowitz H.D. (1983)
Does intestinal resection heal the Pyoderma gangrenosum of inflammatory bowel disease?
J Clin Gastroenterol 5: 207-210
239. Tay, C.H. (1973)
Pyoderma gangrenosum and leukemia.
Arch Dermatol 108: 580-581

240. Thiers H., Moulin G., Fayolle J., Racouchet J., Levrat R., Claudy A., (1971)
Pyoderma gangrenosum avec diminution des IgA de sécrétion au cours d'une recto-colite hémorragique.
Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr 78: 304-305
241. Thivolet J., Ortonne J.P., Jeune R. (1978)
Manifestations cutanées de la recto-colite ulcéro-hémorragique et de la maladie de Crohn.
Ann Derm Venereol 105: 723-727
242. Thomas C.Y., Crouch J.A., Guastello J. (1974)
Hyperbaric oxygen for pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 110: 445-446
243. Thompson D.M., Main R.A., Beck J.S., Albert-Recht F. (1973)
Studies on a patient with leucocytoclastic vasculitis, "pyoderma gangrenosum" and paraproteinemia.
Br J Dermatol 88: 117-125
244. Thomsen K., Rothenberg H.W. (1979)
Clofazimine in the treatment of pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 115: 851-852
245. Thornton J.R., Teague R.H., Low-Beer T.S., Read A.E. (1980)
Pyoderma gangrenosum and ulcerative colitis.
Gut 21: 247-248
246. Tielsch, R. (1962)
Pyoderma gangraenosum bei multipler abszedierender Osteomyelitis.
Dermatol Wochenschr 40: 352-358
247. Toolis F., Parker A.C., Barnetson R. (1978)
Pyoderma gangrenosum associated with acute myeloproliferative disease (? erythroleukaemia).
Postgrad Med J 54:830-833
248. Ulbricht, H. (1950)
Pyoderma gangraenosum bei einer polypös-ulcerösen Colitis.
Hautarzt 1: 372-374
249. Ullman S., Halberg P., Howitz J. (1981)
Deposits of complement and immunoglobulins in vessel walls in pyoderma gangrenosum.
Acta Derm Venereol (Stockh) 62: 340-341
250. Vickers H.R., Guerrier C. (1971)
Pyodermite végétante of Hallopeau with ulcerative colitis persisting after panproctocolectomy and controlled by ACTH therapy.
Br J Dermatol 84: 180

251. Vischer, W.D. (1969)
The experimental properties of G30320 (B663). A new anti-leprotic agent.
Lepr Rev 40: 107-110
252. Vokurka V., Mičánek B. (1963)
Pyoderma in the course of ulcerative colitis.
Gastroenterologica 99: 311-318
253. Vollum, D.I. (1976)
Pyoderma gangrenosum, hypoplastic anaemia, tabes dorsalis.
Br J Dermatol (Suppl. 14) 95: 69-70
254. Wahba A., Cohen H.A. (1979)
Herpes simplex virus isolation from pyoderma gangrenosum lesions in a patient with chronic lymphatic leukemia.
Dermatologica 158: 373-378
255. Wakkers-Garritsen, B.G. (1974)
Pyoderma gangrenosum.
Dermatologica 148: 57-59
256. Walther, D. (1954)
Über die Entstehungsursache des Pyoderma gangraenosum bei Colitis ulcerosa.
Zschr Haut Geschl Krkh 17: 355-361
257. Watts J.M., de Dombal F.T., Goligher J.C. (1966)
Long term complications and prognosis following major surgery for ulcerative colitis.
Br J Surg 53: 1014
258. Weese, A. (1977)
Pyoderma gangraenosum.
Z Hautkr 52: 350-351
259. Weiner, A.L. (1939)
Pyoderma gangrenosum treated with sulfanilamide. Report of a case.
Arch Dermatol Syph 41: 711-717
260. Wentholt, H.M.M. (1955)
Pyodermia chronica ulcerosa.
Hautarzt 6: 410-412
261. White J.C., Adam B.A., Lau K.S. (1976)
Cryoglobulin IgGK with microtubular ultrastructure associated with Pyoderma gangrenosum.
J Path 120: 25-33
262. Wolff, K. (1971)
Subkorneale pustulöse Dermatoze. (Sneddon-Wilkinson); Pyoderma gangraenosum mit IgA-Paraproteinämie.
Dermatol Monatsschr 157:842

263. Wolk, B.H. (1982)
Pyoderma gangrenosum.
Am Fam Physician 26: 177-179
264. Wong E., Greaves M.W. (1985)
Pyoderma gangrenosum and leucocytoclastic vasculitis.
Clin Exp Dermatol 10: 68-72
265. Wright E.T., Greco D.J. (1956)
Pyoderma gangrenosum. Report of a case controlled by cortisone.
Arch Dermatol Syph 74: 543-546
266. Wustrack K.O., Zarem H.A. (1978)
Pyoderma gangrenosum: recognition and management.
Plast Reconstr Surg 62: 423-428
267. Wyrick W.J., Mader J.T., Butler M.E., Hulet W.H. (1978)
Hyperbaric oxygen treatment of pyoderma gangrenosum.
Arch Dermatol 114: 1232-1233
268. Zabel, M. (1976)
Pyoderma gangraenosum mit IgG-Paraproteinämie bei Plasmozytom.
Hautarzt 27: 603-605
269. Zeisler, E.P. (1938)
Pyogenic lesions of the skin associated with chronic ulcerative
colitis.
Arch Dermatol Syph 36: 829-830

Danksagung

Mein ausdrücklicher Dank gilt Herrn Prof. Dr. Dr. h.c. Otto Braun-Falco, dem Direktor der Dermatologischen Klinik und Polyklinik der Ludwig-Maximilians-Universität München für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung sowie Herrn Dr. R. Brunner für seine hilfreiche Beratung.

Lebenslauf

Ich wurde am 29. August 1960 als erste von zwei Töchtern des Diplom-Kaufmannes Wolfgang Beyer und seiner Frau Marion in Berlin geboren.

Von 1966 bis 1967 besuchte ich die Volksschule in Berlin, von 1967 bis 1970 die Volksschule an der Böglstraße in München.

Von 1970 an ging ich auf das Edith-Stein-Gymnasium in München, wo ich 1979 mein Abitur machte.

Im Sommersemester 1980 begann ich mein Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München; die Approbation wurde mir am 8. Dezember 1986 erteilt.

1985 heiratete ich den Diplom-Kaufmann Heinz Sladeczek.

